

Blueprints

Pediatrics



منتدى إقرأ الثقافي

للكتاب (كوردي - عربي - فارسي)

www.iqra.ahlamontada.com

FOURTH EDITION

مبادئ طب الأطفال

ترجمة وإعداد

د. عماد محمد زوكار

بورد عربي في طب الأطفال

طبيب مشرف في مشفى دمشق

قسم الأطفال

الطبعة العربية الأولى 2008

دار القدس للعلوم

BLUEPRINTS

PEDIATRICS

مبادئ طب الأطفال

(بلو برنت)

إعداد

د. عماد زوكار

بورد عربي في طب الأطفال
اختصاصي مشرف في مشفى دمشق
قسم الأطفال

حقوق الطبع محفوظة

دارالقدس للعلوم

للطباعة والنشر والتوزيع

دمشق - يرموك هاتف: ٦٣٤٥٣٩١

فاكس: ٦٣٤٦٢٣٠ - ص.ب: ٢٩١٣٠

www.dar-alquds.net

مقدمة الناشر

الحمد لله رب العالمين والصلاة والسلام على سيدنا محمد خير المرسلين
أما بعد :

ساهمت دار القدس للعلوم في إحداث نقلة نوعية في مجال الكتاب الطبي المترجم حيث أغنت المكتبة الطبية العربية بأهم وأشهر المراجع الطبية العالمية، ويسرها اليوم أن تقدم لقرائها الأعزاء مرجعاً جديداً في مجال طب الأطفال هو:

مبادئ طب الأطفال "بلوبرنت"

يتناول الكتاب أساسيات طب الأطفال حيث تم استعراض الأمراض الشائعة التي يتعرض لها الأطفال من حيث الأعراض والتشخيص وأسس المعالجة وذلك ضمن أسلوب ومنهج علمي متكامل ودقيق.

تتقدم الدار بالشكر الجزيل للأخ الدكتور عماد زوكار الذي قام بترجمة هذا الكتاب، والدكتور زوكار من أهم رواد الترجمة الطبية وله الباع الطويل والخبرة الممتازة والأسلوب المميز في الترجمة. كما تشكر الدار كل من ساهم في إنجاز هذا العمل وإخراجه إلى حيز الوجود.

نسأل الله أن يوفقنا وأن يجعل أعمالنا خالصة لوجهه الكريم.

والله ولي التوفيق

د. محمود طلوزي

رئيس القسم الطبي

والمدير العام لدار القدس للعلوم

مقدمة الكتاب

بسم الله الرحمن الرحيم

الحمد لله رب العالمين والصلاة والسلام على سيدنا محمد وعلى آله وصحبه
أجمعين، أما بعد ..

يسعدنا أن نقدم لكم كتاباً جديداً في مجال طب الأطفال هو:

مبادئ طب الأطفال

وهذا الكتاب هو الترجمة العربية لكتاب طب الأطفال من سلسلة البلوبرنت
العالمية ذاتمة الصيت في طبعته الأخيرة (الطبعة الرابعة 2007).

إن مجال طب الأطفال مجال واسع يتطور يومياً والإحاطة بالكم الهائل من
المعلومات أمر بالغ الصعوبة إن لم يكن مستحيلاً. وهذا الكتاب يتناول المبادئ العامة
الأساسية في طب الأطفال، وهو لا يفني عن أمهات الكتب لكنه رديف لها خاصة
للأطباء أو المقيمين أو طلاب كلية الطب الذين يرغبون في مراجعة كمية كبيرة من
المعلومات في وقت قصير أثناء التحضير للامتحان، وينصح دوماً بالرجوع إلى أمهات
الكتب للاستزادة عند الضرورة.

يشتمل الكتاب على 23 فصلاً تتناول مختلف جوانب طب الأطفال وخصص
الفصلان الأخيران للتقييم الذاتي من خلال أسئلة متعددة الخيارات. تناول كل فصل
الأمراض الرئيسية وركز على المعلومات الهامة التي تفيد الطالب أو الطبيب، وتم
تنظيم المعلومات بأسلوب سلس دقيق وواضح، وتم في نهاية كل فصل تلخيص النقاط
الرئيسية التي تتناول المعلومات الهامة، ووضعت بشكل مميز بحيث يمكن الرجوع لها
بسهولة أثناء الاستعداد للامتحان.

يستفيد من هذا الكتاب بشكل رئيس طلاب كلية الطب أثناء التحضير للامتحان النهائي كما يستفيد منه الطلاب المقيمون في مجال طب الأسرة وطب الأطفال وكذلك الأطباء العامون وكل من له اهتمام بطب الأطفال.

اعتمدنا في الترجمة والإعداد على مصطلحات المعجم الطبي الموحد في طبعته الإلكترونية الأخيرة، ولجأنا إلى اللغة السهلة الواضحة، ولذلك استخدمنا أحياناً بعض المصطلحات الشائعة التداول خاصة إذا كان المصطلح الطبي الموحد معقداً أو غريباً.

تمت مراجعة الكتاب عدة مرات، ونرجو من القارئ الكريم أن يلتبس لنا العذر في حال وجود بعض الهفوات الصغيرة التي لا يكاد يخلو منها أي كتاب، كما نرجو أن نسمع آراءكم ومقترحاتكم المتعلقة بطريقة العرض والترجمة والإخراج أو أي مقترحات أخرى.

نرجو في النهاية أن نكون قد أضفنا لبنة أخرى إلى المكتبة الطبية العربية، ونسأل الله تعالى أن يجعل هذا العمل خالصاً لوجهه الكريم وأن يجعله في ميزان حسناتنا وصدقة جارية ننتفع بها .

د. عماد زوكار

Zoukar2002@yahoo.com

المحتويات

78	– التهاب الشفاه	الفصل 1: التدبير الإسعافي: تقييم الطفل
80	– داء الشريان الإكليلي	المتأذي أو المريض بشدة 11
80	■ المرض القلبي الوظيفي	■ الصدمة 20
80	– التهاب العضلة القلبية	الفصل 2: التسمم والحروق، والوقاية من الأذى 25
81	– اعتلال العضلة القلبية التوسمي	■ التسمم الحاد 25
82	– اعتلال العضلة القلبية الضفامي	■ التسمم بالرصاص 29
83	■ اضطرابات النظم	■ حوادث السيارات 31
84	– اضطرابات النظم التباطؤية	■ الفرق 32
89	– اضطرابات النظم التسرعية	■ استنشاق الجسم الأجنبي 33
99	الفصل 4: التطور	■ الحروق 36
99	■ المعالم التطورية	■ سوء معاملة الطفل والإهمال 38
101	■ تأخر التطور	■ متلازمة موت الرضيع المفاجئ (SIDS) 41
101	– التخلف العقلي	الفصل 3: أمراض القلب
102	– تأخر الكلام واللغة	■ التفتحات القلبية 45
103	■ الاختلافات في الأنماط التطورية	■ تقييم الوليد المزوق 48
103	– اضطراب نقص الانتباه – فرط النشاط	■ أمراض القلب الخلقية المزوقة: آفات الاستزاج المعتمدة
103	– التشخيص التفريقي	على القناة 54
104	– اضطراب التطور الشامل (PDD)	– الجذع الشرياني 54
109	الفصل 5: أمراض الجلد	– تهابل منقح الشرايين الكبيرة من النمط D 55
109	■ الطفوح الفهروسية	– شذوذ العود الوريدي الرئوي التام
113	■ الطفوح الجرثومية	(الاتصال الوريدي الرئوي الضاد التام) 57
115	■ الطفوح الفطرية السطحية	■ المرض القلبي الخلقى المزوق: الآفات ذات الجريان
118	■ العد	الرئوي الدموي المعتمد على القناة 59
121	■ الصدف	– رقق منقح الشرف 59
123	■ الطفوح الأهرجية	– ريعي فاللوت (TOF) 61
123	– الحمامى متعددة الأشكال	– تشوه إيشمان 63
126	■ الآفات مفرطة التصبغ	■ أمراض القلب الخلقية المزوقة 65
126	– الوحمات الخلقية	– الآفات ذات الجريان الدموي الجهازى المعتمد
126	– الوحمات الشائعة المكتسبة	على القناة 65
127	– الوقاية	– قوس الأهر المقطعة 66
129	الفصل 6: أمراض الفم والصم	■ المرض القلبي الخلقى اللامزوق 68
129	■ الداء السكري	– الفتحات بين الأذنين ASD 68
134	■ البواله النقية	– الفتحات بين البطينين (VSD) 69
135	■ القامة القصيرة	– القناة الأذنية البطينية المشتركة 71
140	■ خلل الوظيفة المرفقية	– القناة الشريانية السالكة (PDA) 73
143	■ خلل الوظيفة الكظرية	– تضيق بوزخ الأهر 73
143	– فرط تسرع الكظر الحلقى	– تضيق الأهر 75
144	– البلوغ الباكر	– تضيق الرئوي 76
146	– تأخر البلوغ	■ آفات القلب البنيوية المكتسبة 78
147	– متلازمة كوشينغ	– الداء القلبي الروماتيزمي 78
149	– داء أدسون	– داء كاولازاكي 78

الفصل 7: تدبير السوائل والكهارل 151	الفصل 8: الأمراض المعدية المعوية 163
■ سائل الصيانة..... 151	■ الآلم البطني..... 163
■ التحضف..... 152	■ التهاب الزائدة..... 167
■ نقص صوديوم الدم..... 156	■ الانضغاط..... 168
■ فرط صوديوم الدم..... 157	■ الإقياء..... 169
■ فرط بوتاسيوم الدم..... 157	■ نقص عضلة البواب..... 172
■ نقص بوتاسيوم الدم..... 159	■ سوء الدوران والوطس..... 173
■ الحمض الاستقلابي..... 160	■ القلس المعدي المريئي (GER)..... 174
■ القلاء الاستقلابي..... 161	■ الإسهال..... 176
■ الحمض والقلاء التفسيفان..... 161	■ الإمساك..... 180
	■ داء هيرشسبرنجر..... 183
	■ النزف المعدي المعوي..... 184
	■ رتج ميكيل..... 191
	■ الداء المعوي التهابي (IBD)..... 191
الفصل 9: الاضطرابات المعوية 197	
■ العوامل البيئية..... 197	
■ العوامل المعوية..... 199	
■ اضطرابات المعوية الوحيدة..... 199	
■ اضطرابات الصفيفات..... 203	
■ اضطرابات التأثير (الوسم) الوالدي..... 207	
■ الاضطرابات الوراثية الخلوية الجينية..... 209	
■ متلازمة الصبغي X الهش..... 209	
■ متلازمات الحذف q1122 في الصبغي 22..... 209	
■ التشوهات والترافقات الأخرى..... 210	
■ الاضطرابات الاستقلابية..... 211	
الفصل 10: أمراض الدم 217	
■ فقر الدم..... 217	
■ فاقات الدم صغيرة الكريات مع نقص إنتاج الكريات الحمر..... 221	
■ فقر الدم بعوز الحديد..... 222	
■ التالاسيميا ألفا وبيتا..... 224	
■ فقر الدم في المرض المزمن..... 228	
الفصل 11: أمراض المناعة والأرج 259	
■ علم المناعة..... 259	
■ اضطرابات المناعة الخلطية..... 259	
■ نقص الغلوبولين غاما العابر عند الرضع..... 262	
■ اضطرابات المناعة الخلوية..... 263	
■ متلازمات الموز المناعي المختلط..... 264	
■ اضطرابات البلمعة..... 265	
■ اضطرابات المناعة..... 266	
■ الأرج..... 267	
■ التهاب الأنف الأرجي..... 267	
■ الربو..... 269	
■ التهاب الجلد التأتبي..... 270	
■ الشرى والوذمة الوعائية..... 270	
■ الأرجيات الغذائية..... 271	
■ الأمراض الروماتويدية..... 272	
■ التهاب المفاصل الروماتويدي الشبيبي..... 273	
■ الذئبة الحمامية الجهازية (SLE)..... 275	
■ التهاب الجلد والعضل..... 278	
■ التهابات الأوعية..... 279	
الفصل 12: الأمراض الخمجية 283	
■ اللقاحات..... 284	
■ التلصقات الروماتية..... 284	
■ التلصقات الإضافية..... 284	
■ الحمى مجهولة السبب (FUO)..... 286	
■ تحريم الدم والإنسان..... 287	

288	■ التهاب الأذن الوسطى.....	355	■ فيروس الحماق - التطاقي (VZV).....
291	■ التهاب الجيوب.....	356	■ فيروس الموز المناعي البشري (HIV).....
292	■ الخناق العقنولي (الثُّبُاح الهرمسي).....	357	■ الخُصخُ الوليدي.....
292	■ التهاب البلعوم بالعُقديات.....	357	■ الإنتان الوليدي.....
295	■ داء وحيدات الذئب الخُصخي.....	360	■ خُصخُ المُشدرات (الكلاميديا).....
297	■ الكُروب (الخنثوق).....	361	■ الأمراض التنفسية عند الوليد.....
299	■ التهاب لسان المزمار.....	361	■ متلازمة الصرة التنفسية (RDS).....
301	■ التهاب القصبيات.....	364	■ استنشاق القي.....
304	■ السعال الديكي.....	366	■ فرط التوتر الرئوي المستمر عند الوليد (PPHN).....
305	■ ذات الرئة.....	368	■ الأمراض المعوية المعوية عند الوليد.....
309	■ التهاب الصحايا.....	368	■ فرط بيليروبين الدم.....
313	■ التهاب المدة والأعضاء.....	374	■ التهاب الكولون والأمعاء التحري.....
316	■ التهاب الكبد.....	375	■ الأمراض الدموية عند الوليد.....
320	■ الإفرتنجي.....	375	■ إحصار الدم.....
323	■ الخُصخُ بغيرُوس الهريس البسيط التتاسلي.....	377	■ فقر الدم.....
324	■ الداء الحوضي التهابي (PID).....	380	■ اضطرابات الجهاز العصبي المركزي عند الوليد.....
327	■ الأخماج الفرجية لمهبلية.....	380	■ توقف التنفس عند الخُصخُ.....
328	■ التهاب الإحليل.....	382	■ النزف داخل البطينات (IVH).....
329	■ فيروس عوز المناعة البشري HIV ومتلازمة العوز المناعي المكتسب.....	384	■ اعتلال الدماغ الإقفاري بنقص الأكسجة.....
331	■ الأخماج الفيروسية في الطفولة.....	385	■ الاختلاجات عند الوليد.....
331	■ حمى الجبال الصخرية المبقعة.....	388	■ الاضطرابات الغذائية عند الوليد.....
334	■ داء لايم.....	388	■ قصور الدرقية.....
334	■ داء لايم.....	390	■ نقص سكر الدم عند الوليد.....
337	■ الفصل 13: أمراض الوليد.....	392	■ التشوهات الخلقية.....
337	■ الولادة.....	392	■ الناسور الغرغامي المريئي (TEF).....
337	■ - وفيات الولدان.....	394	■ رقق الضف.....
338	■ - علامة أبغار.....	394	■ الفتق الحجابي الخلفي.....
338	■ - المرض الولادي.....	395	■ الفتق الأمنوسي.....
338	■ - الزور الدموي الرأسي.....	396	■ انشقاق جدار البطن.....
339	■ - الحدية المصلية الرأسية.....	397	■ فُلع الشفة والحنك.....
339	■ - كسر الترقوة.....	398	■ عيوب الأنوب العصبي.....
339	■ - شلل إرب.....	398	■ المشاكل الجلدية عند الوليد.....
340	■ - الخُداج.....	398	■ الحماص السمية عند الوليد.....
342	■ - تجاوز سن التضخ الحظلي (الإجراز أو الحمل المديد) ..	398	■ المخنية.....
343	■ - المشاكل داخل الرحم.....	398	■ التهاب الجلد المشي.....
343	■ - صفر الحجم نسبة لسن الحمل.....	399	■ البقع المتقوية.....
344	■ - الرضيع الكبير نسبة لسن الحمل (LGA).....	399	■ سوء استخدام الأدوية.....
345	■ - الاستسقاء الأمنوسي.....	399	■ متلازمة الجنين الكحولي.....
346	■ - شع السائل الأمنوسي.....	400	■ الكوكاتين.....
346	■ - الأخماج الخلقية.....	401	■ الهيروثين والميثادون.....
347	■ - داء القوسات.....	403	■ الفصل 14: الأمراض الكلوية والبولية.....
349	■ - الإفرتنجي.....	403	■ خلل التنسج الكلوي.....
351	■ - الحصبة الألمانية.....	404	■ انسداد الوصل الحويضي الحالي.....
352	■ - الفيروس المضخم للخلايا (CMV).....	405	■ الجزر الثاني الحالي (VUR).....
353	■ - فيروس الهريس البسيط.....	406	■ مسامات الإحليل الخلفي.....

501	■ الإحليل التحتاني.....	407	■ الفصل 18: أمراض العين.....
501	■ اختفاء الخصية.....	407	■ فحص الرؤية.....
501	■ افتتال الخصية.....	408	■ المول.....
502	■ القيلة المائية ودوالي الخصية.....	408	■ الفمش.....
504	■ أخماج السبيل البولي UTIs.....	409	■ الحقة البيضاء.....
505	■ المتلازمة التنفزية.....	412	■ انسداد القناة الدمعية الأنفية.....
506	■ التهاب الكبد والكلى.....	415	■ التهاب العين الوليدي.....
508	■ الحماض الأنبوبي الكلوي.....	417	■ التهاب اللثة الخفيف.....
509	■ البيلة القهقهة كلوية المنشأ.....	420	■ شمية الجفن والبردة (رمح الحفن).....
510	■ حرط التوتر الشرياني.....	421	■ التهاب التسيج الخلوي حول الحجاج.....
513	■ القصور الكلوي الحاد.....	425	■ الفصل 19: جراحة العظام والمفاصل.....
513	■ القصور الكلوي المزمن (CRF).....	427	■ عسر تصنيع الورك التطوري.....
516	■ سلس البول.....	429	■ تشوهات القدم.....
517	■ العرج.....	431	■ المرح.....
521	■ عيوب الأنبوب العصبي.....	431	■ داء أسفود - شلاتو.....
521	■ استسقاء الدماغ.....	433	■ الجنف مجهول السبب.....
523	■ الشلل الماعاني (CP).....	435	■ عدم التسرع المضروبة (الودانة).....
523	■ الاضطرابات الاختلاجية.....	436	■ الكسور الشائعة عند الأطفال.....
525	■ رضوض الرأس.....	442	■ تكون العظم الناقص (OI).....
527	■ السكتات الإقفارية / النزفية.....	447	■ الخلع الجذبي لرأس الكبيرة.....
527	■ الصداع.....	447	■ ذات العظم والنقي.....
529	■ الاعتلال الدماغى.....	450	■ التهاب الفصم الإنتاني.....
533	■ الضخف.....	452	■ الفصل 20: الأمراض الرئوية.....
533	■ الاضطرابات التكسية العصبية.....	455	■ أمراض الطريق الهوائي العلوي الانسدادية.....
536	■ المتلازمات العصبية.....	458	■ الربو.....
542	■ شذوذات الجمجمة.....	460	■ الداء الليفي الكيسي.....
547	■ الفصل 16: التقنية.....	463	■ توقف التنفس في فترة الرضاعة.....
549	■ فضائيا تقنية الرضخ.....	463	■ المرض الرئوي الحاصر.....
549	■ مثل النمو.....	466	■ - شذوذات جدار الصدر.....
549	■ البداية.....	469	■ - الألفات الشاغلة للحيز.....
550	■ الفصل 17: علم الأورام.....	471	■ - المرض الرئوي الخلالي.....
551	■ الابيضاض.....	471	■ شذوذات التهوية - التروية.....
552	■ لغوما لاهودجكن.....	480	■ الفصل 21: طب المراهقين.....
553	■ لغوما هودجكن.....	483	■ زيارة المراهق للقيادة.....
556	■ أورام الجهاز العصبي المركزي.....	486	■ التطور الجنسي / الصحة الإنجابية.....
559	■ الورم الأرومي العصبي.....	489	■ اضطرابات الأكل.....
562	■ ورم ويلمز.....	494	■ استخدام المواد وسوء استخدامها.....
565	■ أورام العظام.....	496	■ العنف عند المراهقين.....
565	■ - ساركوما إيوينغ.....	496	■ الفصل 22: الأسئلة.....
601	■ - الساركوما العظمية.....	498	■ الفصل 23: الإجابات.....

يجب تقييم الطفل المتأذي أو المريض بشدة Critically Ill بسرعة للتقليل من المراضة والوفيات. وسواء راجع الطفل عيادة الطبيب أو العيادة المحلية أو مركز الرعاية الثالثي فيجب العمل على استقرار وضعه Stabilized عن طريق تقديم الدعم الحيواني الأساسي ووسائل الدعم القلبي الحيواني المتقدم الموصى بها من قبل الجمعية الأمريكية لأمراض القلب. وحينما يستقر وضع المريض سريرياً يتم وضع قائمة بالمشاكل التي يعاني منها الطفل ومن ثم البحث عن سبب الأعراض عند هذا الطفل.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

تشكل الأسباب التنفسية (45%) من أسباب توقف القلب والتنفس عند الأطفال. في حين تشكل الأسباب القلبية 25% من الأسباب. وتكون اضطرابات الجهاز العصبي المركزي الأولية مسؤولة عن 20% من الأسباب. وبالتالي فإن هذه المجموعات الثلاثة تشكل 90% من أسباب توقف القلب والتنفس عند الأطفال. يظهر (الجدول 1-1) التشخيص التفريقي عند الأطفال المصابين بتوقف القلب والتنفس (يستثنى منهم الولدان).

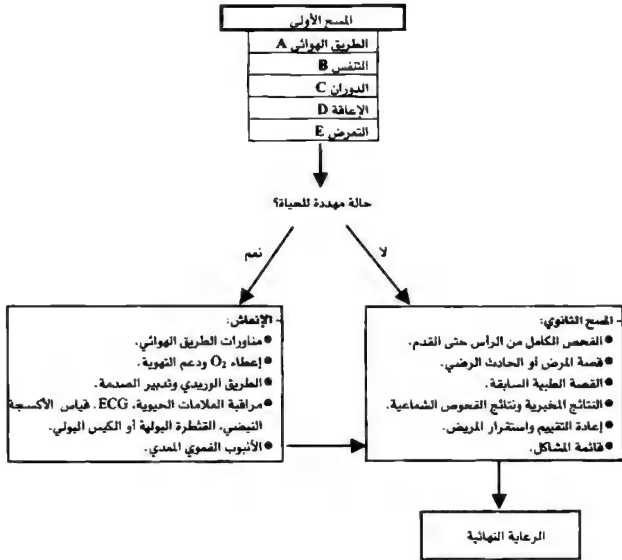
CLINICAL FEATURES AND TREATMENT المظاهر السريرية والمعالجة

PRIMARY SURVEY

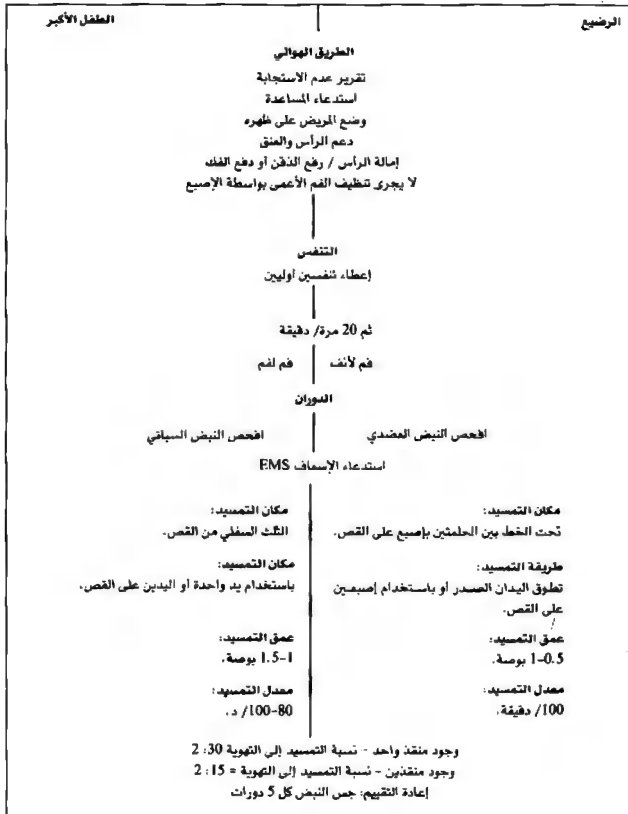
المسح الأولي

يتضمن المسح الأولي (الشكل 1-1) تقييم الـ ABCD (الطريق الهوائي Airway. والتنفس Breathing والدوران Circulation والإعاقة Disability ونوعية المريض Exposure). ويكون الهدف من هذا المسح الأولي تحديد الحالات المهددة للحياة. يظهر (الشكل 1-2) الخطوط المأمرة لطرق الإنعاش.

المشاكل	المشاكل التنفسية:	المشاكل القلبية:	مشاكل الجهاز العصبي المركزي:
<p>□ المشاكل المحددة المسببة:</p> <ul style="list-style-type: none"> • انسداد الطريق الهوائي العلوي. • انسداد الطريق الهوائي السفلي. • المرض الرئوي الحاصر. • عدم كفاية نقل الهواء. • عدم كفاية التبادل الغازي. 	<p>□ المشاكل الاستقلابية:</p> <ul style="list-style-type: none"> • الحماض الكيتوني السكري. • داء أديسون. • فرط الدرقية. • نقص منكر الدم. • فرط بوناسيوم الدم. • نقص كالسيوم الدم. • نقص صوديوم الدم. 	<p>□ مشاكل الجهاز العصبي المركزي:</p> <ul style="list-style-type: none"> • التهاب السحايا. • التهاب الدماغ. • موه الرأس الحاد. • رض الرأس. • الورم. • انبئة نقص الأكسجة - الإقفار. <p>□ المشاكل الكلوية:</p> <ul style="list-style-type: none"> • القصور الكلوي الحاد والمزمن. 	<p>□ المشاكل الجهازية المتعددة:</p> <ul style="list-style-type: none"> • متلازمة موت الرضيع المفاجئ. • التسمم الدوائي*. • الرضوض المتعددة. • الناق. • هبوط الحرارة. • الصدمة الإنتانية.
* المخدرات مضادات الاكتئاب ثلاثية الحلقة، الباربيتورات البنزوديازيبينات.			



الشكل ١-١ : خوارزمية التقييم الأولي عند الأطفال.



الشكل 1-2، أساسيات الـ CPR عند الرضع والأطفال.

إن الهدف من تدبير الطريق الهوائي Airway management هو كشف الانسداد التنفسي والتخلص منه والوقاية من استنشاق محتويات المعدة وتميز انتبادل الكايل للهواء. يتم تقييم الطريق الهوائي وفي حالة الضرورة العمل على حمايته كما يلي:

- تثبيت الشوك الرقبي في حال وجود اشتباه بأذية الحبل الشوكي.
 - تنظيف البلعوم الفموي عن طريق مص المفرزات بواسطة قنطرة Yankauer (يعتبر التنظيف الأعمى بواسطة الإصبع مضاد استطباب لأن الجسم الأجنبي قد يدفع للأسفل أكثر باتجاه البلعوم الفموي).
 - فتح الطريق الهوائي عن طريق دفع الفك Jaw-thrust أو مناورة رفع الذقن والتخلص من أي انسداد ناجم عن اللسان أو النسيج الرخوة في العنق.
 - وضع الرأس على الخط المتوسط (وضعية التنشق Sniffing Position) غالباً عن طريق وضع منشقة مطوية تحت القذال (قد يؤدي حرط بسط العنق إلى انسداد الطريق الهوائي).
 - إعطاء الأكسجين 100% عن طريق قناع الوجه.
 - وضع قنية هوائية فموية أو أنفية بلمومية في حال وجود استطباب.
- حالياً يتم تأمين الطريق الهوائي يجب تقييم تبادل الهواء (التنفس Breathing). يظهر فحص حركة جدار الصدر وجود التنفس الفموي وفعاليتيه. إذا كان التنفس الفموي موجوداً مع أكسجة كافية فإن التنبيب Intubation ليس مستطاباً. أما إذا كانت حركة جدار الصدر غير كافية فيستطب وضع أنبوب رغامي (إذا لم يكن قد وضع للتو لحماية الطريق الهوائي). إذا كان الطفل دون عمر 8 سنوات فيجب استخدام أنبوب التنبيب غير المزود بكم Uncuffed لإنقاص خطر الودمة تحت المزمار Subglottic edema والتضيق. (ملاحظة: تكون حلقة الفضروف الحلقي Circoird أضيق جزء من الطريق الهوائي وتؤدي إلى إطباق تام على الأنبوب غير المزود بكم). يجب أن يساوي حجم الأنبوب الرغامي المعتار 4 + (عمر الطفل بالسنوات).

لا بد من تقييم أكسجة الدم (عن طريق مقياس الأكسجة النبضي Pulse Oximetry أو قياس غازات الدم الشريانية) ومستوى الـ CO_2 في الدم (عن طريق قياس غازات الدم الوريدي أو الشريانية) وهذا سيكون دليلاً للتدبير التنفسي.

يجرى التنبيب الرغامي عند الوليد تقليدياً دون تحضير دوائي لكن تنبيب الرضيع أو الطفل يجب أن يجرى مع التحضير الدوائي Premedication حسب الأسلوب المتسلسل السريع التالي:

1. الأكسجة المسبقة بالأكسجين 100%.
2. إعطاء دواء حال للمبهم Vagolytic (مثل الأتروبين).

3. إعطاء دواء أفيوني و/ أو دواء ممكن أو منوم (مثلاً الثيوبنتال، الفيرسيد، الفينتانيل).

4. تطبيق ضغط على الفضروف الحلقي.

5. إعطاء جرعة شالة Paralyzing dose من دواء عضلي عصبي حاصر (مثل البانكورونيوم Pancuronium أو الفيكورونيوم Vecuronium وهو دواء غير مزيل للاستقطاب، أو السوكسينيل كولين وهو دواء مزيل للاستقطاب).

إذا استخدم دواء السوكسينيل كولين فيجب إعطاء جرعة مزيل للرجفان العضلي Defasciculating من دواء عضلي عصبي حاصر (مثل البانكورونيوم أو الفيكورونيوم) قبل إعطائه.

لا يستطع إجراء التحضير الدوائي عند المريض غير الواعي أو المريض غير المستقر من الناحية الدموية الديناميكية أو في حالة هبوط ضغط الدم عند المريض. يجب تطبيق ضغط على الفضروف الحلقي ثم إجراء التثبيت الرغامي. وفي حالات نادرة لا يمكن تثبيت المريض أو تهويته بالقناع والكيس Bag وفي هذه الأحوال يكون من الضروري إجراء خزع الفشاء الحلقي الدرقي^{*} Cricothyrotomy بواسطة الإبرة لتأمين الطريق الهوائي.

قد يتم تقييم الدوران Circulation عن طريق تقييم النبض (المركزي والمحيطي) وزمن عود امتلاء الشعيرات Capillary refill والضغط الدموي. إن غياب النبض في الشرايين الكبيرة عند المريض غير الواعي مع غياب التنفس يدل على توقف القلب والتنفس Cardiorespiratory arrest. وتعتبر سرعة القلب عند الأطفال الوسيلة الأكثر حساسية للدلالة على حالة الحجم داخل الأوعية. أما زمن امتلاء الشعيرات فهو أكثر وسيلة حساسة للدلالة على كفاية الدوران. وتعتبر تارجعات الضغط الدموي مشعراً غير حساس لأن هبوط ضغط الدم يحدث متأخراً في نقص الحجم الدموي Hypovolemia. يفيد مراقب Monitore القلب والتنفس في تحديد الفعالية الكهربائية للقلب.

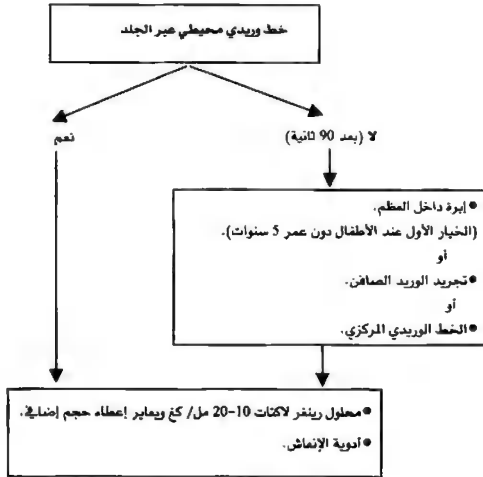
إذا لوحظ غياب النبض Pulselessness بفحص النبض العضدي عند الرضيع أو بفحص النبض السباتي عند الطفل فيجب البدء بإجراء ضغط الصدر Chest compressions. يظهر (الشكل 1-3) تدبير الخط الوريدي خلال عملية الإنعاش القلبي الرئوي. وحالما يتم تأمين الخط الوريدي يجب البدء بإنعاش السوائل بواسطة محلول رينفر لاكتات أو محلول النورمال سالين حيث تغطي هذه المحاليل على شكل بلعة 20 مل/ كغ بأقصى سرعة ممكنة. وتكرر هذه البلعة إذا كان ذلك ضرورياً ولكن إذا لم تكن هناك استجابة أو كان المريض يمانى من ضياع دموي حاد فيجب التفكير بتسريب 10 مل/ كغ من

^{*} هو شق عبر الجلد والفشاء الحلقي الدرقي للتخلص من أعراض الانسداد التنفسي. يستخدم قبل خزع الرغامي أو بدلاً عنه في حالات إسماعية معينة من الانسداد التنفسي.

الألبومين أو الدم الكامل زمرة (O) سلبية أو من محلول بلوراني Crystalloid. وفي حالة الاشتباه بهبوط ضغط الدم الناجم عن النزف فإن السيطرة على النزف أمر حاسم.

يتم في الحالات المثالية الحصول على عينة دموية عند تأمين الخط الوريدي وتجري مجموعة كاملة من فحوص النقصى (تعداد الدم الكامل، غازات الدم الوريدية و/ أو الشريانية، الكهارل والفحوص الكيماوية وسكر الدم). وفي حالة الاشتباه بوجود التسمم يمكن إجراء التحري عن السموم في المصل والبول ومعايرة مستوى الأسيتامينوفين والساليسيلات.

إذا كان لدى المريض اضطراب نظم تسارعي Tachyarrhythmias (تسرع القلب فوق البطيني SVT، تسرع القلب البطيني VT) فإن القرارات العلاجية تعتمد على مدى استقرار الحالة الدموية الديناميكية عند المريض.



الشكل 1-3: تدبير الخط الوريدي خلال الإنعاش القلبي الرئوي.

تسرع القلب فوق البطيني SVT:

- المريض مستقر من الناحية الدموية الديناميكية: مناورات المبهم، الأدينوزين Adenosine (تسرع القلب الأذيني البطيني التبادلي (Reciprocating Tachycardia)، الديجوكسين أو الإيسمولول أو البروكائيناميد أو الأميودارون (تسرع القلب الذاتي).
- المريض غير مستقر من الناحية الدموية الديناميكية أو الـ SVT معند على الأدوية: قلب النظم القلبي المتزامن Synchronized cardioversion 0.5 إلى 1 جول/ كغ تزداد إلى 2 جول/ كغ إذا كانت عملية قلب النظم الأولى غير ناجحة.

تسرع القلب البطيني (VT):

- المريض مستقر من الناحية الدموية الديناميكية: الأميودارون أو البروكائيناميد ومعالجة نقص مغنيزيوم الدم و/ أو نقص بوتاسيوم الدم. يجب عدم استخدام الأميودارون والبروكائيناميد معاً لأن كلاهما يؤدي إلى تطاول مسافة QT وكلاهما قد يسبب هبوط ضغط الدم.
- المريض غير مستقر من الناحية الدموية الديناميكية أو الـ VT المعند على الأدوية: قلب النظم القلبي المتزامن 0.5-1 جول/ كغ تزداد إلى 2 جول/ كغ إذا كانت عملية قلب النظم القلبي الأولى غير ناجحة.
- التسرع البطيني اللانظمي أو الرجفان البطيني: يستطب إزالة الرجفان غير المتزامن Nonsynchronized defibrillation (2 جول/ كغ، يليه 4 جول/ كغ إذا فشلت المحاولة)، يعطى الإبي نفرين إذا كانت عملية الإنعاش غير ناجحة بعد صدمتين كهربائيتين ثم يصدم المريض ثانية 4 جول/ كغ. إن محاولات إزالة الرجفان اللاحقة يجب أن تسبق بالإعطاء الوريدي لليدوكائين أو الأميودارون أو الإبي نفرين.

راجع كتاب The Harriet Lane Handbook أو كتاب Golden Hour: The Handbook of

Advanced Pediatric Life Support لمزيد من التفاصيل حول فيزيولوجيا الأدوية واستطباتها

وجرعائها وطريقة إعطائها، يظهر (الجدول 1-2) استطابات وتأثيرات كل دواء.

بالنسبة للإعاقة Disability يجرى فحص عصبي سريع للتقصي يتم فيه ملاحظة حجم الحدثين ومستوى الوعي والموجودات الموضعية.

الجدول 1-2: الأدوية المستخدمة في الإنعاش القلبي الرئوي عند الأطفال.		
المواء	الاستجابات	التأثير
الأدوية	تيساطو القلب والحصار الأذيني البطيئ.	زيادة سرعة القلب والنقل عبر العقدة الأذينية البطيئة عن طريق نقص مقاومة الميهم.
البكاربونات	الحماض الاستقلابي الشديد المعند و/ أو فرط بوتاسيوم الدم.	زيادة pH الدم.
الكالسيوم العنصري (غلوكونات الكالسيوم أو كلور الكالسيوم).	نقص كالسيوم الدم، فرط بوتاسيوم الدم، فرط مغنيزيوم الدم، الجرجة المفرطة من حاصرات قناة الكالسيوم.	زيادة قابلية العضلة القلبية، زيادة الاستثارة البطيئة، وزيادة سرعة النقل عبر العضلة القلبية.
الديكستروز	نقص سكر الدم.	زيادة مستوى الجلوكوز في الدم.
الإبي نغرين (1:1000)	اللانقباضية، تباطؤ القلب، التسرع البطيئ اللانقباضي، الرجفان البطيئ.	زيادة المقاومة الوعائية الجهازية، وزيادة سرعة القلب Chronotropy. كما يزيد قابلية العضلة القلبية Inotropy ولهذا يزيد النتاج القلبي والضغط الدموي (زيادة الضغط الدموي الانبساطي يؤدي لزيادة ضغط الإزواء للشريان الأكلبي).
الإبي نغرين (1:1000)	توقف القلب اللانقباضي بمد إعطاء الجرعة المذكورة أعلاه أو يعطى كجرعة أولى عبر أنبوب التبيب الرغامى إذا لم يكن الخط الوريدي متوفراً.	كما في الأعلى.
الليدوكائين	الانتباز البطيئ، VT ، VF .	يساعد على جعل التسرع البطيئ اللانقباضي المعند وال VF أكثر حشامية لقلب النظم القلبي، قد يبطئ ال VT المستقر من الناحية الدموية الديناميكية، وينقص احتمال عودة الانتباز البطيئ.
الامبودارون	اضطرابات النظم الأذينية (SVT) المعند) والبطيئة (ال VT اللانقباضي المعند، وال VF المعند، وال VT المستقر من الناحية الدموية الديناميكية).	يحصر اقنية الصوديوم والبوتاسيوم والكالسيوم ومستقبلات بيتا في العضلة القلبية إضافة إلى حصر مستقبلات ألفا وبيتا في الأوعية المحيطية.
الثالوكسون	التسمم المعروف أو المفترض بالأفيونيات.	يقب بصرعة تأثيرات الأفيون.
الأدوية التي يمكن إعطاؤها عبر الأنبوب الرغامى هي الليدوكائين والأدوية والثالوكسون هيديوكلويد والإبي نغرين (جرعة عالية).		
SVT، تسرع القلب فوق البطيئ، VF: الرجفان البطيئ، VT: تسرع القلب البطيئ.		

SECONDARY SURVEY

المسح الثانوي

يشتمل المسح الثانوي على الفحص السريري من الرأس إلى القدمين من أجل تحديد مدى الأذية والمعالجات الخاصة الإضافية. يتم تقييم وعي المريض باستخدام سلم غلامسكو للسبات (انظر الجدول 5-15). يجب عند التحضير لإجراء المسح الثانوي تمرية المريض. إن نسبة السطح إلى كتلة الجسم عند الأطفال كبيرة لذلك يبردون بسرعة وقد يكون ضيق الحرارة المنفعل مشكلة. يجب التحري عن التمرض Exposure (نقص أو فرط الحرارة) والتعامل معه بسرعة.

في نقاط رئيسية 1.1

1. يجب اتباع خوارزمية الدخول القلبي الحيثي الأساسي والمتقدم عند الأطفال مهما كان سبب توقف القلب والتنفس يتم أولاً إجراء المسح الأولي (الطريق الهوائي، التنفس، الدوران، الصجر، التمرية) يلي ذلك إجراء المسح الثانوي.
2. إن حوالي نصف أسباب توقف القلب عند الأطفال ناجمة عن توقف التنفس الذي قد يكون بسبب انسداد الطريق الهوائي العلوي أو انسداد الطريق الهوائي السفلي أو الداء الرئوي الحاصر أو عن سبب يؤدي إلى عدم كفاية التبادل الغازي.
3. إن خوارزمية الـ CPR ملخصة في (الشكل 1-4).
4. إذا لم ينجح الإنعاش في تأمين نتاج قلبي فيجب الاستقصاء عن الأسباب الاستقلابية أو الميكانيكية التالية: هبوط الحرارة، استرواح الصدر الضاغط Tension pneumothorax، تسمي المصدر Hemothorax، السطام القلبي، نقص الحجم الشديد، عدم التوازن الاستقلابي الشديد، تناول السموم، أذية الرأس المفلقة.

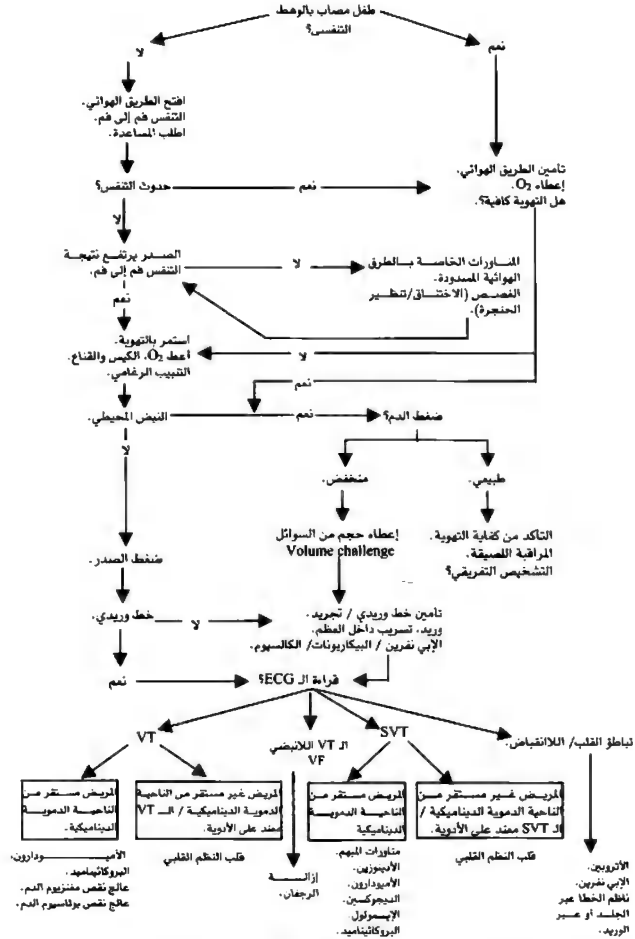
SHOCK

الصدمة

الصدمة متلازمة تتميز بعدم قدرة جهاز الدوران على التزويد بمغذيات كافية تلاؤم احتياجات الجسم الاستقلابية. سوف يحاول الأطفال (خاصة الولدان) في البداية المعاوضة عن طريق تسرع القلب. يحدث هبوط الضغط الدموي بشكل متأخر وهو يؤدي إلى نقص الإرواء الخلوي والحمض الاستقلابي والموت الخلوي.

توجد ثلاث علاقات تشرح هبوط ضغط الدم في الصدمة:

- الضغط الدموي: (النتاج القلبي × المقاومة الوعائية الجهازية).
- النتاج القلبي: (حجم الضربة × سرعة القلب).
- حجم الضربة: (يتحدد بالحمل القبلي Preload [حجم البطين في نهاية الانبساط] والحمل البعدي Afterload [المقاومة الوعائية الجهازية] وقلوصية Contractility العضلة القلبية).



تقسم الصدمة إلى ثلاث مراحل هي الصدمة المعاوضة Compensated وغير المعاوضة وغير المكونة Irreversible. في المرحلة المعاوضة تحافظ آليات الاستتباب الدموي Homeostatic Mechanisms على إرواء الأعضاء الأساسية. ويكون الضغط الدموي والصادر البولي والوظيفة القلبية ضمن الطبيعي. أما في المرحلة غير المعاوضة Uncompensated Stage فتتشل آليات الاستتباب الدموي بسبب الإقفار والأذية البطانية وتوليد المواد السمية. وفي النهاية تتدهور الوظيفة الخلوية ويحدث خلل وظيفي متعدد الأجهزة. وإذا أدت هذه الحادثة إلى ضياع وظيفي في الأعضاء الرئيسة يتندر إصلاحه فإن المريض يكون قد وصل إلى المرحلة النهائية أو اللاعكوسة من الصدمة.

تشمل أنماط الصدمة كلاً من الصدمة بنقص الحجم Hypovolemic والصدمة قلبية المنشأ Cardiogenic وصدمة التوزيع Distributive والصدمة الإنتانية (الجدول 1-3).
تتجم صدمة نقص الحجم عن نقص الحجم داخل الوعائي الذي يؤدي إلى نقص العود الوريدي ونقص الحمل القبلي القلبي. يؤدي نقص الحمل القبلي إلى نقص حجم الضربة ونقص نتاج القلب وهبوط ضغط الدم. ويعتبر هذا النوع من الصدمة أشيع سبب للصدمة عند الأطفال.
تتجم الصدمة قلبية المنشأ عن قصور المضخة Pump Failure. ويؤدي حجم الضربة غير الكافي إلى نقص النتاج القلبي وهبوط ضغط الدم.

أما بالنسبة لصدمة التوزيع Distributive Shock فتتجم عن شذوذ في المقوية الوعائية الحركية Vasomotor Tone مما يؤدي إلى سوء توزيع للحجم الدوراني الطبيعي وحدوث حالة من نقص الحجم النسبي. يؤدي التجمع Pooling المحيطي للدم إلى تناقص الحمل القبلي مما يسبب انخفاضاً في حجم الضربة ونقصاً في النتاج القلبي وهبوطاً في ضغط الدم. كذلك تنقص المقاومة الوعائية الجهازية بسبب خلل الوظيفة الوعائية الحركية Vasomotor disfunction. يحدث هبوط ضغط الدم الشديد بسبب نقص المقاومة الوعائية الجهازية ونقص نتاج المضخة القلبية.

الجدول 1-3: أسباب الصدمة.	
<ul style="list-style-type: none"> □ صدمة نقص الحجم: • ضياع السوائل والكهارل. • النزف. • ضياع البلازما (الحيز الثالث). 	<ul style="list-style-type: none"> □ الصدمة التوزيعية: • التآق. • الأذية العصبية (الراس أو الجبل الشوكي). • التسمم الدوائي.
<ul style="list-style-type: none"> □ الصدمة الإنتانية: • الخمج. □ متفرقات: • الصمة الرئوية. • قصور الكظر. 	<ul style="list-style-type: none"> □ الصدمة قلبية المنشأ: • المرض القلبي الخلقي. • داء القلب الإقفاري. • اعتلالات المضخة القلبية. • اضطرابات النظم. • الأحماج.

تحدث الصدمة الإنتانية عندما تغزو عوامل ممرضة معينة الدم، وتتميز المرحلة المعاوضة الباكراً من الصدمة الإنتانية بنقص المقاومة الوعائية (صدمة توزيعية) في حين يصبح نقص الحجم في طور المتأخر غير المعاوض من الصدمة أكثر وضوحاً وينجم عن الضياع في الحيز الثالث Third Spacing وقصور المضخة الناجم عن التثبيط القلبي، تدعى الصدمة الإنتانية المعاوضة بالصدمة الإنتانية الحارة Warm Septic shock، في حين تدعى الصدمة الإنتانية غير المعاوضة بالصدمة الإنتانية الباردة.

CLINICAL FEATURES

التظاهرات السريرية

القصة المرضية والفحص السريري:

يجب أن تركز القصة المرضية على الأسباب المحتملة. يجب أن تؤخذ صدمة نقص الحجم بالاعتبار في حالة وجود قصة إقياءات أو إسهال أو بوال أو حروق أو رض أو جراحة أو نزف معدي معوي أو انسداد معوي أو التعرض للشمس لفترات طويلة أو التهاب بنكرياس. أما قصة المرض القلبي الخلقي أو اللانظميات أو المعالجة الكيماوية (الدوكسوروبيمين) فقد تدل على الصدمة قلبية المنشأ. يجب التفكير بالصدمة التوزيعية في حالة وجود قصة تناول السموم أو قصة التآق أو الرض على الرأس أو الحبل الشوكي. إضافة لذلك قد يكون أي مريض ناقص المناعة مصاباً بالصدمة الإنتانية إذا تظاهر بقصة حمى وبدت عليه علامات المرض الشديد.

إن العلامات الحيوية المتتامة حاسمة في تشخيص وتدبير الأطفال المصابين بالصدمة. يشاهد في الصدمة الإنتانية المعاوضة (الحارة) الباكراً توسع وعائي مع أطراف دافئة وتسرع القلب وضغط النبض الواسع مع وجود مصادر بولي كاف. وعلى العكس في حالات صدمة نقص الحجم أو الصدمة القلبية أو الصدمة الإنتانية غير المعاوضة (الباردة) المتأخرة حيث يلاحظ تقبض وعائي Vasoconstriction مع أطراف باردة وتسرع القلب والنبض المحيطي الضعيف وتغير الوعي والشحوب والتمرق والعلوص Ileus وشح البول.

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

يجب على الطبيب خلال فترة الاستقرار Stabilization period تحديد نوع الصدمة عند المريض. يجب وضع كل مريض مصاب بالصدمة على المراقبة القلبية. ويتميز مستوى تسرع القلب أفضل محدد لمستوى النفاذ داخل الوعائي أو الشنوذ الوعائي الحركي. أما هبوط ضغط الدم فهو من الموجودات المتأخرة ولا يحدث إلا بعد نفاذ 40% من الحجم داخل الوعائي. تحدد الفحوص التشخيصية على أساس الأسباب النوعية المشتبهة.

TREATMENT

المعالجة

تهدف معالجة الصدمة إلى تأمين الإرواء إلى الأسرة الوعائية Vascular beds الهامة (الكليلي، الدماغ، الكبد، الكلوي) ومنع أو إصلاح الشذوذات الاستقلابية الناشئة عن نقص الإرواء الخلوي.

يؤدي تدبير نقص الأكسجة إلى إنقاص مستوى الحمض الاستقلابي، ويؤدي إصلاح الحمض الاستقلابي إلى تحسين الوظيفة الخلوية وأداء العضلة القلبية وإنقاص المقاومة الوعائية الرئوية والجهازية.

تعالج صدمة نقص الحجم بواسطة النورمال سالين أو محلول رينغر لكتات (انظر الفصل 7 لمزيد من التفاصيل). إذا كان النزف هو سبب نقص الحجم فيمكن إعطاء الدم الكامل (أو الكريات الحمر المكسدة) من الزمرة O سلبى بعد إجراء التصالب.

قد يستطع في حالة الصدمة قلبية المنشأ الناجمة عن آفة قلب خلقية إجراء الجراحة أو تصنيع الأوعية بالبالون ballon angioplasty (رأب الوعاء بالبالون) أو تصنيع الدسامات Valvuloplasty (رأب الصمام) أو استخدام مقويات العضلة القلبية Inotropic. قد يحتاج الأطفال المصابون بالأذية الإقفارية الشديدة في القلب أو اعتلال العضلة القلبية التوسمي أو التهاب العضلة القلبية إلى إجراء زرع القلب. يستخدم البنادريل Benadryl (داي فين هيدرامين) والمستيريديات الوريدية والإبي نفرين تحت الجلد وأرذاذ الألبوتيرول في حالة الصدمة التوزيعية. قد يكون من الضروري أحياناً اللجوء إلى التنبيب في حالة التشنج الحنجري أو إعطاء المقبضات الوعائية في حالة هبوط ضغط الدم المعند. تعالج الصدمة الإنتانية بالمقبضات الوعائية والسوائل والمضادات الحيوية واسعة الطيف، وتعتبر المضادات الحيوية دواء إنعاشياً في حالة الصدمة الإنتانية.

نقاط رئيسة 2.1

1. حدد المجموعة التي تنتمي لها الصدمة، وحدد أيضاً إن كان لدى المريض مظاهر باكرة أو متأخرة.
2. لشكل صدمة نقص الحجم معظم حالات الصدمة.
3. يعتبر هبوط الضغط الدموي من الموجودات المتأخرة في صدمة نقص الحجم، كما أن مستوى تسرع القلب هو أكثر الوسائل حساسية للدلالة على حجم السوائل داخل الأوعية.
4. تعتبر المضادات الحيوية دواء إنعاشياً في الصدمة الإنتانية ويجب عدم تأخير إعطائها.



Chapter

2

التسمم والحروق، والوقاية من الاذية

Poisoning , Burns And Injury Prevention

إن درهم وقاية خير من قنطار علاج، ولا يوجد مكان يصدق فيه هذا القول أكثر من طب الأطفال. إن الحوادث والأنبيات هي السبب الرئيس للمراضة والوفيات عند الأطفال. وإن التقييم السريع والمعالجة يمكن أن يبعدا من الإعاقة ويحافظان على جودة الحياة عند الأطفال الذين يتعرضون لحادث ما.

ACUTE POISONING

التسمم الحاد

يعتبر التسمم واحداً من أشيع الحالات الإسعافية في طب الأطفال. وهو يؤدي إلى أكثر من مليوني زيارة إسعافية كل سنة. تحدث 85% من حالات التسمم عند الأطفال دون عمر 5 سنوات. وتميل التسممات في هذه الحالة لأن تشمل تناول مادة واحدة فقط وقد تدل على التناول العرضي Accidental أو قد تدل على حالات نادرة على سوء معاملة الطفل من قبل من يعتني به. أما المراهقون فيشكلون 15% من حالات التسممات. وتكون التسممات في هذه الحالة قسدية Intentional عادة، وتعمل محاولات الانتحار أو التلويح به. وقد تتضمن تناول عدة مواد، يمكن أن يؤدي تناول الأدوية الاجتماعية Recreational Drug عند هذه الفئة السكانية إلى حدوث تسممات غير قسدية لكنها مميتة.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

■ القصة المرضية والفحص السريري:

يجب أن تتضمن القصة المرضية المادة السامة المتناولة. ومتى تم هذا التناول وكيف والكمية والسلوك اللاحق وأي محاولات للعلاج. يبدأ الفحص السريري باللمس الأولي لتقييم الحاجة للدعم

القلبي الرئوي الإسعافي، تشمل المظاهر الأخرى بالفحص السريري الحرارة والعلامات الحيوية وروائح النفس والجلد والتهاب وحجم الحدة وتفاعلها ولون الجلد وملامسه. تم في الجدول (2-1) مناقشة التظاهرات السريرية المميزة والمعالجة لأشيع التسممات عند الأطفال والمراهقين.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

يجب التفكير بإمكانية تناول المواد السامة عند أي مريض يتظاهر بمرض حاد سريع البدء يشمل عدة أجهزة أو بتبدل الحالة العقلية أو التبدلات السلوكية الحادة أو الاختلاجات أو اضطرابات النظم أو السبات.

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

يجب أن تشمل الدراسات المسحية فحص الأكسجة النبضية وشرائط الدكستروز ومخطط كهربية القلب وكهارل المصل والأسمولية Osmolarity وعازات الدم الوريدية لتحديد الـ pH. إن نقصي السموم في البول والدم مفيد بدرجات متنوعة ومعظم التسميمات الروتينية للسموم لا تكشف الحديد والكلونيدين ومركبات الفوسفور العضوية والديجيتال. ويجب على الطبيب أن يطلب بالتحديد التحري عن مواد سمية معينة.

TREATMENT

المعالجة

يجب إعطاء تعليمات للأهالي للاتصال فوراً بالإسعاف من أجل ربطهم مع مركز السموم المحلي. إن توصيات الأكاديمية الأمريكية لطب الأطفال الحديثة (2003) تقضي بعدم الاحتفاظ الروتيني بشراب عرق الذهب Ipecac في المنزل وعدم استخدامه من قبل الأهل في حالة التسممات الحادة، حيث تبين أن إعطاء عرق الذهب في المنزل لا يحسن النتائج عند المريض.

يجب تقييم المرضى الذين يتظاهرون بحالة غير مستقرة ومعالجتهم اعتماداً على الـ ABCDES التي تمت مناقشتها في الفصل الأول. وفيما يتعلق بالتسممات فإن حرف الـ D يمكن اعتباره للدلالة على الدكستروز Dextrose (لأن العديد من التسممات الشائعة يحدث فيها نقص سكر الدم). كذلك يدل على المعالجة الدوائية التجريبية Empirical Drug Treatment (تشمل الترياقات Antidotes الممكنة والأدوية المثبتة للعضلة القلبية.. الخ) ويدل أيضاً على إزالة التلوث Decontamination المناسبة. يجب أن تعتمد قرارات المعالجة على تقديرات الجرعة القصوى المحتمل تناولها من المادة السامة.

الجدول 2-1: العلامات والأعراض والمعالجة في التسممات الشائعة عند الأطفال.			
المدة ⁽⁴⁾	التظاهرات السريرية	الدراسات المخبرية المقترحة ⁽⁵⁾	الترتيبات (A) / المعالجة (T)
الأسيتامينوفين:	القيء/القيح، الإقياء، الغشغ، الضعف، الترقق، قد يترقى خلال عدة أيام إلى الهرقان والألم البطني والقصور الكبدى.	مستوى الأسيتامينوفين المصل بعد 4-24 ساعة من التسمم ⁽⁶⁾ . (بشكل متأخر) زمن البروثرومين (PT). وخمائر السوائل أميناز الكبدية في المصل (T).	A: N - أسيتيل سيستين الفموى. (أكثر فعالية خلال 8 ساعات من التسمم). T: إفراغ المعدة (خلال ساعة واحدة). الفحم الفعّل إذا انقضى أقل من 4 ساعات على تناول.
مضادات الهمستامين (التسمم بالأسوية المضادة للكلولين):	مجنون كمعان القيحات، أحمر كالشوندر. أعمى كالخفاش، ساخن كالأرنبي، جفاف كالنظم، النعاس، الهذيان، الهلوسات، الاختلاج، نيبج الجلد، توسع الحدفتين، الحمى، اضطرابات النظم القلبية، جفاف الفم، صمويات البلم والكلام، القيح، الإقياء.	التقصى عن الدواء.	A: الفيزوستيغمين في حالات معينة من الأعراض والعلامات. T: إفراغ المعدة (بأكرأ) القسم الفعّل. إرواء كامل الأمعاء في حالة المستحضرات بطيئة التحرر، الدعم القلبي التنفسي، السيطرة على الاختلاج.
الأسبرين:	الحمى، قسوط التنفس (اللهاث)، تسرع التنفس (القلق التنفسي)، الحمض، الاستقلابي، القيح، الإقياء، التجفاف، الطنين، الهياج، الاختلاج.	غازات الدم (PCO ₂ , PH ⁺). البيكاربونات، ارتفاع السكر، الكهارل (تقصى البوتاسيوم)، تطاول PT و PTT، مستوى مصل البيكربونات في المصل.	A: لا يوجد. T: إفراغ المعدة/ القسم الفعّل ⁽⁶⁾ والمسهلات وتبسيد السوائل والكهارل ⁽⁶⁾ . المديال الدموى في الحالات الشديدة.
الإيثانول (في مستحضرات الرش وغسولات الفم):	الوسن، تثبيط CNS، القيح، الإقياء، الرنم، التثبيط التنفسي، المنبات، هبوط الضغط الدموى، هبوط الحرارة (عند الأطفال الصغار).	مستوى الإيثانول في المصل، سكر الدم (↓)، الكهارل (↓)، بوتاسيوم PH الدم (↓).	A: لا يوجد. T: الرعاية الداعمة، السكر في حالة الضرورة، إصلاح اضطراب الكهارل، السوائل الخلالية.
الهيدروكربونات، (في الوشود، والمنظفات المنزلية والمعمات والمنقيات Solvents الأخرى).	تسرع التنفس، السعال، الضائقة التنفسية، الزرق، الغمى (الاستنشاق)، القيح، الإقياء، الانزعاج المعدى المعوى (التناول الفموى)، تبدلات الحالة العقلية.	مراقبة غازات الدم الشريانية، صورة الصدر (في اليديا بعد ثم 4-6 ساعات من التعرض).	A: لا يوجد. T: غم الاستنشاق (يؤدى الاستنشاق إلى التهاب رئوى كيموى). تجنب إفراغ المعدة ⁽⁶⁾ ، الرعاية التنفسية الداعمة.
الحديد:	القيح، الإقياء، الإسهال، الترف المعدى المعوى، القصور الكبدى الحاد، الاختلاجات، الصدمة، المنبات.	مستوى حديد المصل (بعد تناول الحديد بعد 3-5 ساعات)، PH المصل (↓)، السكر (T)، البيليروبين (T)، تطاول PT، ارتفاع الكريات البيض.	A: الخلب Chelation بواسطة الديفروكسامين. T: غسيل المعدة (بأكرأ)، إرواء كامل الأمعاء، المديال (بشكل متأخر)، الحالات الشديدة.

الجدول 2-1: قسمة.		
مركبات الفوسفات العضوية (المبيدات الحشرية):	SLUDGE (الإلصاق، الدماغ، التبول، التشنج، النفس المصدى، الإقياء) الحدقتان صغيرتان لكن مرتكبتان، التمرق، التقلصات الحزمية المعنلة، التظطيط، السبات.	أ: سفلات الأتروبيين يليها كلوريد البراليدوكسيم، T: غسيل المعدة (بإكراه)، الفحم المفل (إذا كان التسمم عن طريق الفم).
الأفيونات:	الحدقتان الذبوستان، تباطؤ التنفس، تباطؤ القلب، هبوط ضغط الدم، هبوط الحرارة، الوهن، السبات.	أ: النالوكسون ⁽⁹⁾ ، T: إزالة التلوث المصدى المصدى إذا كان ذلك مناسباً، الدعم التنفسي.
مضادات الهيوي (مضادات الاحتقان، الأامفيتامينات، الكوكائين):	الحمى، توسع الحدقتين مع ارتكاسهما، تسرع القلب، هبوط ضغط الدم، انتعاش، الهذيان، الهياج، النعاس، الاختلاجات.	أ: لا يوجد. T: إفراغ المعدة/ الفحم المفل/ المسهلات، المهدئات في حالة الهياج الشديد، الدعم القلبي التنفسي.
النيويفيلين:	تسرع القلب، هبوط ضغط الدم، تسرع التنفس، الإقياء، الهياج، الاختلاجات.	أ: لا يوجد. T: الفحم المفل/ إزالة التلوث من كامل الأمعاء، الميعال الدموي في الحالات الشديدة.
مضادات الاكتئاب ثلاثية الحلقة:	تسرع القلب، هبوط التوتر الشرياني الذي يتطور إلى هبوط التوتر الشرياني، التخليط، النعاس، جفاف الأغشية المخاطية، توسع الحدقتين مع ارتكاسهما، الهياج، الاختلاجات، السبات، اضطرابات النظم.	أ: لا يوجد ⁽¹⁰⁾ ، T: غسيل المعدة/ الفحم المفل ⁽¹¹⁾ ، بيكاربونات الصوديوم (قلوية الدم) من أجل شذوذات التوصيل.
<p>أ- إن المواد المكتوبة بالخط الغامق تشكل اشيع التسممات الإسماعية ضد الأطفال.</p> <p>ب- يجب عند كل المرضى الذين يشتبه بتناولهم مادة سامة إجراء التنقيص عن السموم في العمل والبول لأن تناول عدة مواد سامة أمر شائع خاصة في حالات التسممات المصنوعة.</p> <p>ج- يوجد مخطط المعادلة Nomogram، وهو مقياس للتنبؤ بشدة التسمم اعتماداً على قياس مستوى الأسيتامينوفيلين في المصل الذي يجري بعد 4 ساعات على الأقل من تناول الدواء.</p> <p>د- يؤدي تناول الأسبرين إلى تأخر إفراغ المعدة ولذلك فإن إزالة التلوث المعدي المصدى يلعب دوراً هاماً.</p> <p>هـ- تزيد قلوية المصل الإطراح البولي للسالييلات وتضمن دخولها إلى CNS وتصحح نقص بوتاسيوم الدم الذي يشبط إطراح السالييلات.</p> <p>ز- توجد استثناءات لوصية.</p> <p>ح- قد يؤدي إعطاء النالوكسون إلى أعراض السحب (تسرع التنفس، تسرع القلب، التمرق، الهياج، الاختلاجات) عند المستخدمين المزمنين.</p> <p>ط- رغم التأثيرات المضادة للكولين بمضادات الاكتئاب ثلاثية الحلقة فإن الفلوروستامين مضاد استطباب في التسمم بمضادات الاكتئاب ثلاثية الحلقة.</p> <p>ي- يؤدي التسمم بمضادات الاكتئاب ثلاثية الحلقة إلى تأخر إفراغ المعدة ولذلك فإن إزالة التلوث المعدي المصدى يلعب دوراً هاماً.</p> <p>PT: زمن البروثروميين، PTT: زمن الترومبوبلاستين الجزلي، CNS، الجهاز العصبي المركزي، WBC: الكريات البيض، ECG، مخطط كهربية القلب.</p>		

يفيد غسيل المعدة Gastric lavage في التخلص من محتويات المعدة وتمديدتها، وهو فعال عادة فقط إذا أجري خلال الساعة الأولى من التسمم أو عندما تؤدي المادة السمية المتناولة إلى بطء إخراج المعدة (الأسبرين، مضادات الاكتئاب ثلاثية الحلقة). قد تساعد بقايا الحبوب المستخلصة عبر غسيل المعدة في التشخيص. يقوم الفحم المفعّل Activated Charcoal عن طريق الفم أو الأنبوب الأنفي المعدي بالتقليل من الامتصاص عن طريق الارتباط مع المادة السامة وتسريع التخلص منها، ومع ذلك فإن الفحم المفعّل غير فعال في حالة تناول الكحول أو الهيدروكربونات أو الحديد أو الليثيوم. أما إرواء الأمعاء Bowel irrigation فهو خيار في حالة التسمم بالحديد أو بعد إعطاء الفحم المفعّل في حالات التسمم بالمستحضرات بطيئة التحرر. إن الديال الدموي Hemodialysis خيار متأخر في بعض الحالات المهددة للحياة.

PREVENTION

الوقاية

لعب أطباء الأطفال دوراً رئيساً في إنقاص عدد وشدة التسممات، وشمل ذلك مجموعات الضغط Lobby من أجل زجاجات الدواء التي لا يستطيع الطفل فتحها وكذلك أغطية المنظفات المنزلية وتضمين الإرشادات الاستباقية ضمن زيارات الطفل السليم. وتشمل المواضيع النوعية وقاية الطفل في المنزل وإبعاد الأدوية ووضعها ضمن علبة مغلقة وإبعاد منتجات التنظيف عن متناول الأطفال.

في نقاط رئيسة 1.2

1. قد تقترح المعلومات المستخلصة من العلامات الحيوية والفحص السريري والمعلومات المخبرية الأولية تناول مادة سامة عن طريق مطابقتها مع مظاهر سمية Toxidrome نوعية.
2. لم يعد يوصى باستخدام صرق الذهب من قبل الأهل في حالات التسمم الحاد. ويجب إخبار الأهل بضرورة الاتصال مع الإسعاف أو مركز السموم المحلي لأخذ الإرشادات.

LEAD POISONING

التسمم بالرصاص

يعتبر التسمم بالرصاص واحداً من أهم المشاكل الصحية التي يمكن الوقاية منها في الرعاية الأولية. وقد أدى التخلص من الرصاص من دهان البيوت (عام 1977) ومن الفازولين (عام 1988) إلى إنقاص المستوى الوسطي للرصاص في الدم بنسبة 75%. إن المصدر الرئيس للرصاص اليوم هو الدهانات الحاوية على الرصاص الموجودة في البيوت التي بنيت قبل عام 1950، حيث يستنشق الأطفال غبار الرصاص ويتناولون قطع الدهان ويلعبون بالتراب الملوث بالرصاص. تشمل المصادر الأخرى لتعرض المكونات المستخدمة في بعض الأدوية الشعبية (مثل الكحل والـ Greta والـ Pay-loo-ah) والمواد والانبعاثات الصناعية.

ورغم عدم وجود علاقة مباشرة بين المستويات الدموية للرصاص والراضة فإن المستويات بين 10-19 ميكروغرام/ دل تعتبر حدية Borderline. ويحتفظ بتعبير التسمم بالرصاص للمستويات التي تعادل 20 ميكروغرام/ دل أو أكثر. يصيب التسمم بالرصاص السكان من الطبقة الاجتماعية الاقتصادية المتدنية.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

ييدي الفالبية المظلمى من الأطفال المصابين إعراضاً غير نوعية أو ييقون دون أعراض. تشمل الأعراض الباكرة للتسمم بالرصاص الهيجية Irritability وفرط النشاط Hyperactivity والخمول Apathy وتناقص الاهتمام باللعب والقمه والألم البطنى المتقطع والإمساك والإقياء المتقطع. يتظاهر الأطفال الذين لديهم مستويات مرتفعة من الرصاص بشكل مزمن بتأخر التطور والمشاكل السلوكية واضطرابات الانتباه وضعف الأداء المدرسي. ويعتبر اعتلال الدماغ الحاد أخطر اختلاط للتسمم بالرصاص. وهو يتميز بزيادة الضغط داخل القحف والإقياء والرنح والتخليط والاختلاجات والسبات.

TREATMENT

المعالجة

إن أكثر المعالجات فعالية هي التخلص من الرصاص من البيئة التي يعيش فيها الطفل. يجب تقشير الدهان الحاوي على الرصاص وغسيل السطوح بمنظف يحوي تركيزاً عالياً من الفوسفات مع استخدام شفاط Vacuum عالي الفعالية لجمع الجزيئات. إن مثل هذه الإجراءات تزيد بشكل أكيد كمية غبار الرصاص في الهواء ولذلك يجب على القاطنين في هذه البيوت الانتقال بشكل مؤقت إلى بيوت أخرى. توصي العديد من مراكز المعالجة بجعل المدخول من الكالسيوم والحديد عند المريض مثالياً عن طريق القوت أو عبر إعطاء الفيتامينات المتعددة. رغم أن الفوائد المباشرة لهذا الإجراء على التسمم بالرصاص غير مثبتة. يجب إجراء مسح تطوري لكل الأطفال الذين لديهم مستويات دموية مرتفعة من الرصاص.

إن كل فحوص المسح الدموية المرتفعة (الدم الشعري) يجب أن تؤكد بواسطة عينة وريدية قبل البدء بالمعالجة إلا إذا كان لدى الطفل أعراض حادة. يجب عند الأطفال اللاعرضيين الذين لديهم مستويات أقل من 45 ميكروغرام/ دل إعادة الفحص الدموي بفواصل 1-3 شهور. يتم التداخل عند هؤلاء الأطفال من خلال التقييف البطني المتعلق بالتخلص من التعرض للرصاص. أما الأطفال المرضيون فيجب مباشرة إبعادهم إلى بيئة خالية من الرصاص ومعالجتهم بالمعالجة الخالبة Chelation. قد يعالج الأطفال الذين لديهم مستويات بين 45 و 69 ميكروغرام/ دل بالـ EDTA (Succimer) (Edetate calcium-disodium) داخل المشفى أو بواسطة الموكسيمير (DMSA) الفموي خارج المشفى. يضاف الداى ميركابروول (BAL) (dimercaprol) العضلي للـ EDTA للمعالجة داخل

المشفى (ضروري) عند الأطفال الذين تتجاوز مستويات الرصاص لديهم 70 ميكروغرام/ دل. يجب إعطاء المعالجة الخالية في بيئة خالية من الرصاص. يحدث زيادة ارتدادية في مستويات الرصاص في الدم حتى يغيب التعرض للرصاص بسبب تحرر الرصاص في المخازن العظيمة.

PREVENTION

الوقاية

يعتمد التقصي المستهدف على معلومات تقييم الخطورة المأخوذة أثناء زيارات الطفل السليم. توصي مراكز الوقاية من الأمراض والسيطرة عليها CDC بإجراء التقصي عن الرصاص بعمر 12 و 24 شهراً بالنسبة للأطفال الذين يعيشون في مناطق تحوي أبنية عديدة بنيت قبل عام 1950 مع نسب متوبة عالية غير متددة لمستويات الرصاص المرتفعة في الدم. كذلك يجب إجراء المسح عند أشقاء الأطفال المصابين.

نقاط رئيسة 2.2

1. المرضى الذين لديهم مستويات دموية من الرصاص تعادل 20 ميكروغرام/ دل أو أكثر لديهم تسمم بالرصاص.
2. إن الغالبية العظمى من الأطفال المصابين بالتسمم بالرصاص لديهم أعراض غير نوعية أو يبقون دون أعراض.
3. تختلف المعالجة حسب مستوى الرصاص بالدم عند المريض وكذلك حسب وجود الأعراض عند المريض.
4. يجب إعطاء المعالجة الخالية فقط عند يكون المرض في بيئة خالية من الرصاص.

TRAFFIC AND MOTOR VEHICLE ACCIDENTS حوادث السيارات

تبقى الأذيات الناجمة عن حوادث السيارات السبب الرئيس لوفيات الحوادث عند الأطفال فوق عمر السنة وحتى المراهقة. تحدث الرضوض عند معظم الرضع والمراهقين بسبب ركوبهم للسيارة. أما الأطفال في سن المدرسة فتحدث الأذيات لديهم أثناء عبورهم للطريق أو ركوبهم للدراجة. تشمل العوامل المترافقة مع زيادة خطر الأذيات والوفيات الناجمة عن السيارات كلاً من الجنس الذكر والعمر بين 13 و 18 سنة والجو الحار أو العاصف والقيادة أثناء الليل أو في نهاية الأسبوع وتناول الكحول.

إن الاستخدام الروتيني لحزام الأمان وكراسي الأطفال الخاصة بالسيارة Child Car Seats قد أظهر فعالية عالية في إنقاص نسبة حدوث الأذيات الشديدة والوفيات. وتشترط كل الولايات استخدام مقاعد السيارات ذات الأحزمة للأطفال دون وزن 40 رطلاً (18 كغ). يمكن للأطفال بوزن 20 رطلاً (حوالي 9 كغ) أو أكثر وبعمر السنة فما فوق أن يركبوا ووجههم للأمام، في حين يجب أن يركب الرضع الأخف وزناً بمواجهة مؤخرة السيارة. عندما يصل الطفل المسافر إلى حد الوزن/ الطول بالنسبة ككرسي الأطفال الخاص بالسيارة (عادة حتى 40 رطلاً) فيجب عندها استخدام الكرسي الداعم

Booster seat^{*}. يجب تقييد الطفل في الكرسي الداعم إلى أن يصبح حزام الحضانة النظامي مطابقاً بشكل صحيح (عبر الصدر والفخذين) ويصبح الطفل طويلاً لدرجة كافية لثني الطرفين السفليين عند الركبتين مع تدلي القدمين للأسفل. لا يحدث هذا الأمر عادة حتى يصبح عمر الطفل 8-12 سنة عادة أو يصل لولده إلى 57 بوصة (حوالي 142 سم). يجب أن يبقى الأطفال الأكبر مستخدمين للحزام مع استخدام أشرطة الكتف والحضن في كل الأوقات. إن أكياس الهواء مصممة بشكل رئيس لوقاية البالغين لذلك يجب أن يركب الأطفال دوماً في المقعد الخلفي إن كان ذلك ممكناً مع استخدام حزام الأمان. لا يوجد دليل على أن البرامج التثقيفية للسائقين فعالة في الحد من الحوادث التي يتورط فيها السائقون المراهقون.

إن رض الرأس هو أكثر الأذى الناجمة عن الحوادث التي تترافق مع الموت عند الأطفال. تنقص خوذات الرأس الخاصة بركوب الدراجات خطر رضوض الرأس المغلفة الهامة الناجمة عن حوادث المرور التي تشمل الدراجات. والعديد من التشريعات تلزم قانونياً باستخدام هذه الخوذات. يجب مراقبة الأطفال دون عمر 10 سنوات أثناء المشي أو اللعب قرب الشوارع.

الغرق

DROWING

الفرق سبب متكرر للمرضى والوقايا في طب الأطفال. يبلغ الحدوث ذروته في مجموعة الرضع الكبار/ الدارجين وهناك ذروة أخرى عند المراهقين. تكون معدلات الحدوث أعلى بمرتين عند السود وأعلى بثلاث مرات عند الذكور. وتعتبر أحواض الاستحمام Bathbubs أشيع مكان للغرق في السنة الأولى من العمر. وإن الأوعية الكبيرة التي تشبه الدلو Buckets الكبيرة وأحواض السباحة الداخلية خطيرة بشكل خاص عند الدارجين، في حين تعتبر مصادر المياه الطبيعية مسؤولة عن معظم أذى المراهقين.

تشمل العوامل المؤثرة المتنبئة بالإنتذار كلاً من حرارة المياه وزمن الغطس ووجود الاستنشاق (الأذية الرئوية) وفعالية جهود الإنعاش.

يتوافق الغطس Submersion لأكثر من 5 دقائق في الماء الدافئ مع استنشاق هام واستجابة قليلة للإنعاش القلبي الرئوي الأولي (CPR) ويؤدي في كل الحالات تقريباً إلى إعاقة كبيرة أو الوفاة. يجب تقييم كل المرضى الذين لديهم قصة غرق وشيك Near-drowning عبر سلسلة من صور الصدر الشعاعية مع قياس غازات الدم لمدة 24 ساعة. ويحتاج الذين لديهم نقص أكسجة دموية وتبدلات الحالة العقلية إلى الدعم الدوراني والتنفسي الهجومي.

^{*} الكرسي الداعم Booster seat هو كرسي مرسد يمكن وضعه على مقعد الكرسي لجلوس الطفل بارتفاع مناسب كما هو الحال عند جلوسه إلى الطاولة أو على كرسي الحلاق.

يجب مراقبة الدارجين والأطفال الصغار في كل الأوقات أثناء تواجدهم في أحواض الاستحمام أو حول أحواض السباحة أو أي مجمع مائي آخر. يجب أن تحاط أحواض السباحة التجارية والمنزلية بسياج وأن يكون لها بوابة مغلقة.

يمكن تدريب الوالدين على طريقة الـ CPR عن طريق الجمعية الأمريكية لأمراض القلب وفي العديد من المشايخ المحلية. كما أن تعلم السباحة طريقة وقاية هامة لكنها لا تحل مكان المراقبة اللصيقة.

FOREIGN BODY ASPIRATION

استنشاق الجسم الأجنبي

إن الفضول الطبيعي عند الأطفال إضافة إلى ميل الدارجين لوضع كل شيء في أفواههم يجعلان استنشاق الجسم الأجنبي حدثاً متكرراً في طب الأطفال. يتم طرد معظم الأشياء والمواد الطامامية مباشرة من الرغامى عن طريق السعال. ول سوء الحظ فإن الأجسام الأجنبية التي تتعشر في Lode في الطريق التنفسي العلوي أو السفلي أكثر إحداثاً للمشاكل.

EPIDEMIOLOGY

الوبائيات

تلاحظ أعلى نسبة للحدوث عند الأطفال بين عمر 6-36 شهراً. وإن الاستنشاق في الطريق الهوائي السفلي أشيع من انسداد الرغامى. ورغم أن زاوية القصبة الرئسية اليمنى عند البالغين تدعم الاستنشاق في الجانب الأيمن، فإن مثل هذا الميل لا يوجد عند الأطفال بسبب تناظر الزاويتين القصبيتين عند هذه المجموعة العمرية. إن المراقبة غير الكافية تمرض الأطفال لزيادة الخطورة. لا يحدث بزوغ الرحي الثانية بشكل تام حتى عمر 30 شهراً عند العديد من الأطفال لذلك فإن اختيار الطعام غير المناسب الذي يشمل الجوز والبوشار والهوت دوغ والخضار القاسية واللحم مع العظم والبذور يشكل عامل خطورة. تشكل الجوزيات Nuts أكثر من 50٪ من حالات استنشاق الجسم الأجنبي.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

إن المرضى الذين لم يحدث لديهم انسداد حاد في الطريق الهوائي قد يتظاهرون خلال فترة تصل إلى الأسبوع من حادث المشرقة دون وجود شاهد على حادثة الفصص (الشَرَق) Choking. قد يشخص الوزيز والعسرة التنفسية بشكل خاطئ على أنه ربو، ويجب التفكير بذات الرئة إذا كانت لأصوات التنفسية ناقصة. يجب ملاحظة أن الموجودات الإصفائية في حالات استنشاق الجسم

الأجنبي تكون موضوعة في جانب واحد من الصدر فقط. يجب التفكير باستنشاق الجسم الأجنبي المزمّن عند المرضى الذين لديهم ذوات رئة موضعية متكررة و/ أو خراجات رئوية.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

بعد النوبة الأولية للفصص Choking (الشرق) والسعال قد يصبح العديد من الأطفال لا عرضيين لفترة من الوقت. وعندما تحدث الأعراض فإن التظاهرات تتنوع اعتماداً على مكان انخسار الجسم الأجنبي في الشجرة التنفسية (الجدول 2-2). إذا كان الانسداد تاماً Complete فإن صورة الصدر تظهر انخماصاً قسبياً هاماً في جهة واحدة ويكون القلب مسحوباً إلى جهة الرئة المصابة في كامل الدورة التنفسية، أما الانسداد الجزئي Partial فيسمع للهواء بالدخول أثناء الشهيق حيث يصبح معتجراً (انسداد الدسام ذي الكرة). وفي هذه الحالات قد تبدو صورة الصدر الشهيقية طبيعية، لكن الصورة الشعاعية بعد الزفير سوف تظهر رئة مسدودة مفرطة الانتفاخ Hyperinflated مع انزياح المنصف بعيداً عن جهة الانسداد (الشكل 2-1).

قد تغيد الصور الشعاعية بوضعية الاستلقاء Decubitus عند الرضع والأطفال الصغار. يجب أن تشمل صور الصدر الشعاعية كامل منطقة العنق أيضاً.



الشكل 2-1: صورة شعاعية للصدر أثناء الزفير في حالة استنشاق جسم أجنبي مع انسداد جزئي. الرئة اليسرى المسدودة مفرطة الانتفاخ، في حين يلاحظ انزياح القلب (والمنصف) نحو الأيمن.

TREATMENT

المعالجة

يجب عدم التداخل مباشرة في مسرح الحادث على الطفل الذي يسعل بشكل فعال أو يبكي أو يتكلم. إذا ضعف الطريق الهوائي فإن بروتوكول الاستجابة للنقص (الضفطات البطنية Abdominal thrusts) عند الأطفال هو نفس البروتوكول عند البالغين باستثناء حذف عملية التنظيف الأعمى للبلعوم الفموي. بالنسبة للرضع يتم إجراء الضربات على الظهر Back thumps بالتناوب مع الضربات على الصدر مع إمالة جسم الرضيع قليلاً ورأسه للأسفل. يجب إزالة الجسم الأجنبي من الطريق الهوائي لتحسين الأعراض. ويعتبر التنظير القصبي الصلب Rigid Bronchoscopy هو المعالجة المفضلة. ويعد ذلك يعتمد الإنذار على درجة الرئة التي ترتبط مباشرة مع الفترة الزمنية بين حدوث الاستنشاق والتشخيص. يشفى معظم المرضى بسرعة مع عقابيل قليلة.

PREVENTION

الوقاية

إن الرضع غير مهينين من الناحية التطورية لحماية طرقهم الهوائية من لقعات الطعام الصغيرة بما فيها قطع الحلوى الصلبة والجوز والبوشار. يجب إبقاء الألعاب الصغيرة وقطع النقود والأزرار والبوابين بعيداً عن متناول الأطفال الدارجين. إن التشريعات الفيدرالية تتطلب وضع تحذير على الألعاب ذات القطع الصغيرة بأنها غير مناسبة للأطفال دون عمر 3 سنوات.

نقاط رئيسة 3.2

1. يعتبر الجوز أصعب جسم أجنبي مستنشق عند الأطفال.
2. بعد النوبة الأولية من السعال و/أو الفصص، قد يبقى الطفل لا عرضياً لفترة عدة أيام.
3. تكون موجودات الفحص السريري عند المريض الذي لديه استنشاق جسم أجنبي موضوعة في جانب واحد من الصدر.
4. إن تنظير القصبات بالمنظار الصلب هو المعالجة المفضلة في حالة استنشاق الجسم الأجنبي عند الأطفال.

الجدول 2-2: علامات وأعراض استنشاق الجسم الأجنبي.

العلامات والأعراض المراقبة	مكان الانسداد
الاختناق الحاد، المسحب الشديد مع حركة ضعيفة لجدار الصدر. صرير شهيق زفير، سحب. وزيز زفير، يوجد أيضاً بشكل متكرر صرير شهيق.	□ الرغامي؛ - الانسداد التام - الانسداد الجزئي خارج الصدر - الانسداد الجزئي داخل الصدر
السعال مع الوزيز الزفير، قد يوجد قشع مدعى بشكل خفيف.	□ القصبة الرئوية؛
نقص الأصوات التنفسية فوق القوس المصاب، الوزيز، الخراخر.	□ القصبة القصية / القلمية؛

BURNS

الحروق

تحتل الحروق المرتبة الثالثة للأسباب المحدث للآذية عند الأطفال بعد حوادث السيارات والفرق. وهي ثاني أشيع سبب للموت الناجم عن الحوادث. ويقدر أن 15-25٪ من الحروق ناجمة عن سوء المعاملة Abuse. ولحسن الحظ فإن معظم حالات الحروق ليست مهددة للحياة. إن الأطفال الذين ينجون من الحروق الشديدة يبقى لديهم غالباً ندبات هامة مع الإعاقة.

EPIDEMIOLOGY

الوبائيات

تكون معظم الحروق من نوع أذيات السمط Scald Injuries وتجم مع التماس مع السوائل الحارة. قد تحدث هذه الحروق مترافقة مع إراقة الطعام Spillage الحار أو المشروبات الحارة أو تكون مرتبطة مع أذيات الاستحمام. إن الحروق السمطية التي تنتهي بخلوط مستقيمة دون أن تترافق مع علامات تناثر قطرات السائل Splash تقتصر سوء المعاملة. تعتبر حروق التماس Contact burns ثاني أشيع نوع من الحروق وتجم مع التماس المباشر مع سطح ساخن (المكواة، الموقد). وإن حروق التماس الناجمة عن السجائر هي أشيع أذيات الحروق عند الأطفال الذين يتعرضون لسوء المعاملة. إن الحروق اللهبية Flame burns أقل تواتراً لكنها تؤدي إلى معدل وفيات عالية بسبب تراقفها مع أذية استنشاق الدخان. إن السيناريو النموذجي للحروق الكهربائية Electric Burns هو قيام الطفل الصغير بوضع مادة موصلة للكهرباء ضمن المأخذ الجداري أو قيام الرضيع بمص شريط كهربائي موصول بالتيار. تجم الحروق الكيميائية عن التعرض للحموض أو القلويات القوية.

RISK FACTORS

عوامل الخطورة

إن الذكور والأطفال دون عمر 5 سنوات معرضون لأعلى خطورة ناجمة عن أذية الحروق.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

يعتمد تقييم شدة الحرق على مساحة الجسم المحروقة والعمق. تقسم الحروق جزئية السماكة إلى حروق الدرجة الأولى وحروق الدرجة الثانية. تشمل حروق الدرجة الأولى البشرة، ويكون الجلد محمراً ومؤلماً لكن لا توجد نفاطات Blister. وتشفى هذه الحروق عادة خلال أسبوعين دون أن تترك ندبات باقية. قد تكون حروق الدرجة الثانية سطحية (تشمل أقل من نصف سماكة الأدمة) أو عميقة (تشمل معظم الأدمة لكنها لا تصيب الملحقات مثل الغدد العرقية وجريبات الشعر). تجم الحروق السطحية جزئية السماكة غالباً عن أذيات السمط وتكون مؤلمة وتبدي نفاطات و/ أو نزاً Weeping لكنها تشفى خلال عدة أسابيع مع بقاء ندبات قليلة. أما الأذيات العميقة من الدرجة الثانية فقد تكون مؤلمة أو غير مؤلمة وهي تؤدي لحدوث ندبات هامة. وقد تحتاج إلى تطعيم الجلد. تمتد حروق الدرجة الثالثة إلى النسيج تحت الجلد وتكون غير مؤلمة بسبب ضياع النسيج العصبي الحسي. توجد أماكن وأنماط معينة من الأذية مميزة لسوء معاملة الطفل (الشكل 2-2).

TREATMENT

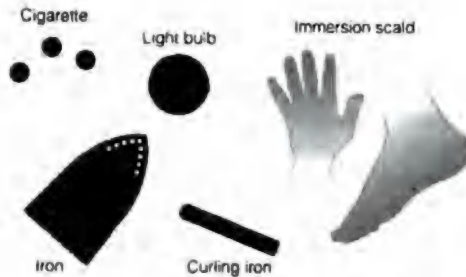
المعالجة

يجب وضع المناطق المحروقة مباشرة في ماء فاتر Lukewarm أو تغطيتها بشاش أو قطعة قماش مبللة. تستجيب الحروق الصغيرة (الحروق السطحية التي تشمل 10% من كامل مساحة الجسم أو أقل) للتطبيقات اللطيفة واستخدام سلفاديازين الفضة Silver sulfadiazine (دواء مضاد للميكروبات) وتبديل الضمادات مرتين في اليوم حتى يحدث إعادة تشكيل البشرة Re-epithelialization. تحتاج بعض الحروق إلى رعاية متخصصة وهي الحروق الشديدة أو الدائرية أو الواسعة (تشمل أكثر من 10-15% من سطح الجسم) أو الحروق التي تشمل الوجه أو اليدين أو العجان أو القدمين. تشمل المعالجة التدبير المناسب للطريق الهوائي والتنفس والدوران والمعالجة الفعالة للكهارل والسوائل لإعاضة زيادة ضياع السوائل والدعم الغذائي المخصص والوقاية من الخمج وتدبير الألم واستئصال وتطعيم الجلد والتحضير الأمثل للشفاء التجميلي والتحريك الباكر وإعادة التأهيل.

PREVENTION

الوقاية

إن أكثر وسائل الوقاية نجاحاً في تجنب أذيات الحروق هي تركيب كاشفات الدخان وصيانتها وانقاص إعدادات منظم حرارة سخانات المياه Water Heater Thermostat. يجب أن تكون كل ملابس نوم الأطفال مصنوعة من مواد مقاومة للهب. يؤدي إيقاف التدخين إلى إنقاص احتمال ترك ولاعة السجائر أو علب الكبريت في متناول الأطفال الذين يمكن أن يجربوا استخدامها. يجب نصيحة الأهل للتدرب على طرق النجاة وتمييز تقنية (قف، وأنبطح أرضاً وتدحرج) (Stop, drop, and roll) في حالة النار المشتعلة.



الشكل 2-2، نماذج أذية الحروق المتوافقة مع سوء المعاملة.

CHILD ABUSE AND NEGLECT

سوء معاملة الطفل والإهمال

تعرف سوء المعاملة الجسدية Physical Abuse بأنها الأذىات المقصودة التي يحدثها الأشخاص الذين يمتنون بالطفل وتؤدي إلى المراضة أو الوفيات. أما سوء المعاملة الجنسية Sexual Abuse فتعرف بأنها إشراك الطفل في أي نشاط يهدف منه الوصول إلى الإرضاء الجنسي عند البالغ. إن عدم تأمين احتياجات الطفل من الطعام المناسب أو الملابس أو الرعاية الطبية أو المدرسة أو البيئة الآمنة تشكل ما يعرف بالإهمال Neglect.

EPIDEMIOLOGY

الوبائيات

إن حوالي نصف الأطفال الذين يحضرون للمشفى بسبب سوء المعاملة الجسدية يكونون دون عمر السنة. والغالبية العظمى يكونون دون سن المدرسة. ويقدر أن حوالي 10% من زيارات قسم الإسعاف عند الأطفال دون عمر 5 سنوات تكون بسبب سوء المعاملة. ويشكل الوالدان وصديق الأم وزوج الأم وزوجة الأب Stepparents أكثر الأشخاص المتهمين. إن تقارير سوء المعاملة (التي ازداد عددها مع الوقت كما ازدادت شدة الأذى) ترتبط بشكل وثيق مع زيادة الوفيات.

لقد زادت بشكل مفاجئ تقارير سوء المعاملة الجنسية خلال العقود القليلة الماضية، يحدث سوء المعاملة الجنسية في أي عمر، ويشكل الأقارب وأفراد العائلة معظم الحالات، أما التحرش Molestation من قبل الغرباء فهو غير شائع. كانت الضحايا في 80% من التقارير من الفتيات ومعهن تمت سوء معاملتهن جنسياً من قبل زوج الأم Stepfather أو الأب أو أفراد العائلة الذكور الآخرين. إن سوء المعاملة الجنسية عند الذكور قليل التقدير على الأرجح.

يؤدي الإهمال إلى وفيات أكثر مقارنة مع سوء المعاملة الجسدية والجنسية معاً. ويعتبر الإهمال أشيع سبب لفشل النمو في الدول المتطورة.

RISK FACTORS

عوامل الخطورة

يحدث الإهمال وسوء المعاملة في كل المستويات الاجتماعية الاقتصادية لكنهما أكثر انتشاراً بين الفقراء. يكون الأطفال من ذوي الاحتياجات الخاصة (التخلف العقلي، الشلل الدماغي، الخداج، المرض المزمن) معرضين للخطورة بشكل خاص. إن الشخص المعني بالطفل أكثر احتمالاً أن يسيء معاملة الطفل أو يهمله إذا كان هو نفسه قد تعرض لسوء المعاملة في الطفولة أو إذا كان من مستخدمي المخدرات أو شارب الكحول أو كان تحت ضغط شديد.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

إن معظم حالات سوء المعاملة المشتبهة يتم تحويلها لاحقاً إلى هيئات حماية الطفل. يجب الانتباه لتفريق الكدمات عن البقع المنغولية التي تحدث بشكل شائع في منطقة الإليتين. قد يلبس تكون العظم

الناقص أحياناً مع سوء المعاملة. كما يمكن للحالات الجلدية مثل القوباء الفقاعية Bullous Impetigo أن تقلد حروق السجائر أو الأشكال الأخرى من سوء المعاملة. يجب عند الأطفال الذين لديهم كدمات شديدة إجراء الدراسات التخيرية لنفي الشذوذات الدموية.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

■ القصة History:

إن أي أذية غير متوافقة مع القصة المرضية إضافة إلى القصة التي تتغير مع الوقت والتأخر في مراجعة الطبيب أو المشفى تثير بقوة سوء المعاملة. كذلك فإن السلوك الجنسي أو المعرفة الجنسية غير المناسبة للممر تتوافق مع سوء المعاملة الجنسية. قد يرتكس ضحايا سوء المعاملة الجسدية أو الجنسية عن طريق إساءة معاملة الآخرين أو محاولة الانتحار أو الهروب أو التورط في سلوكيات عالية الخطورة. يؤدي سوء المعاملة إلى تعريض الأطفال إلى مخاطر عديدة مثل ضعف الأداء المدرسي والاكتئاب ونقص تقدير الذات.

■ الفحص السريري:

تكون معايير النمو متوقفة غالباً عند الأطفال المتعرضين لسوء المعاملة. وكما هو الحال في الحروق فإن مكان ونمط الأذية قد يقترحان بقوة سوء المعاملة (الشكل 2-3). تحدث الكدمات أو الحروق أو التهتكات في مراحل مختلفة من الشفاء في سوء المعاملة المتكرر أو المزمّن. تكون الكدمات التي تحدث أثناء اللعب الطبيعي محدودة بصورة عامة في مقدم الساقين (حرف الطنبوب) Shins والمرفقين. إن الكدمات على الصدر أو الرأس أو العنق أو البطن والكدمات عند الطفل الذي لم يمش بعد كلها تثير الشك بشكل كبير. قد يؤدي هز الطفل إلى متلازمة الطفل المهزوز Shaken baby syndrome (SBS) الذي ينجم عن قوى التسارع/ التباطؤ المطبقة على الرأس. تشمل الأذيات الواسعة فعلياً كلاً من النزف داخل القحف (تحت الجافية) وأذية المحاور العصبية المنتشرة والنزوف الشبكية الواسعة التي قد تؤدي إلى فقد رؤية دائم. إن الـ SBS أعلى نسبة وفيات من أي شكل آخر من أشكال سوء معاملة الطفل. إن السقوط عن السرير أو المسقوط عن طاولات التبدل Changing tables أو عن أسرة المهد أو طاولات الكاونتر Counters أو كراسي التواليت كل ذلك لا يسبب الأذيات المشاهدة في الـ SBS.

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

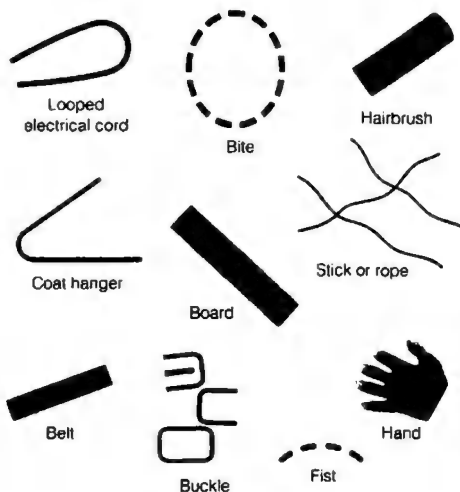
يظهر المسح الهيكلي وتقريسة العظام مناطق الأذية السابقة التي قد لا تكون ظاهرة بالفحص السريري. إن الكسور النوعية جداً لسوء المعاملة هي الكسور ثنائية الجانب وكسور قبضته الإبريم Bucket-handle fracture والكسور الشظوية الصغيرة في الكردوس Metaphyseal chip fracture وكسور الأضلاع (خاصة الأضلاع الخلفية) أو الكتف أو القص أو النواشئ الشوكية. (ملاحظة: كان

يمتد أن الكسور الحلزونية Spiral fracture تدل بشكل فريد على سوء المعاملة، لكن تبين الآن أن قوى الفتل غير الناجمة عن سوء المعاملة قد تسبب أيضاً كسوراً حلزونية). تكون الكسور التي تحدث قبل المشي موجهة عادة. يظهر التصوير الطبقي المحوري C-T-Scan الأذيات داخل القحف التي تقترح بشكل كبير سوء المعاملة عند الرضع. إن 95% من الأذيات داخل القحف و 66% من كل أذيات الرأس عند الرضع ناجمة عن سوء المعاملة. يجب في حالة الاشتباه بسوء المعاملة الجنسية أخذ عينات من الإحليل والمهبل والضم والشرج للتحري عن النايسيريات البنية والكلاميديا التراخومية والأمراض الأخرى المنقولة جنسياً. تتضمن الدراسات الأخرى الفحوص الدموية الخاصة بالإفريقي وفيرس عوز المناعة البشري.

TREATMENT / PREVENTION

المعالجة / الوقاية

يلزم القانون مقدمي الرعاية الطبية بالإبلاغ عن أي حالة اشتباه بسوء المعاملة عند الطفل أو الإهمال وذلك للسلطات المحلية (هيئات حماية الطفولة في أمريكا).



الشكل 2-3: العلامات الجسدية التي تتوافق مع سوء المعاملة.

يجب مباشرة إبعاد الطفل الضحية عن منزله ووضعه في مكان آمن في المشفى أو الأماكن المخصصة لذلك. إن العديد من برامج المقاربة العائلية التي تركز على الدعم الاجتماعي وزيارات ومهارات الأبوة يتم تقييمها في كامل الولايات المتحدة لتأمين بيئة آمنة للطفل في منزله. يمكن لأطباء الأطفال المساعدة في منع حدوث سوء معاملة الأطفال عن طريق إخبار الأهل بالتوقعات الواقعية لسلوك طفلهم في كل زيارة للطبيب. كذلك من المهم التمييز متى تمر الأسرة أو الشخص الذي يمتني بالطفل بأزمة حادة أو عزلة اجتماعية، وإن التحويل للخدمات الاجتماعية الداعمة قد يغير بشكل هام بيئة المنزل بالنسبة للطفل.

ملاحظات بنسبة 42

1. يعتبر إهمال الطفل أوسع سبب لفشل النمو في الدول المتطورة.
2. إن الأذى التي لا تتوافق مع القصة والقصة التي تتبدل مع الوقت والتأخر في إحضار الطفل للرعاية الطبية المناسبة كل ذلك يقترح بقوة سوء المعاملة.
3. تشمل متلازمة الرضيع المهزور (SBS) النزف داخل القحف وأذية المحاور المصبية Axonal المنتشرة والنزوف الشبكية.
4. إن الأذيات داخل القحف بفجاء الرض الشديد الحقيقي علامات وأصمة فعلياً لسوء المعاملة عند الرضع.
5. إن العاملين في المجال الصحي ملزمون قانونياً بالإبلاغ عن أي حالة اشتباه بسوء المعاملة عند الطفل أو الإحمال إلى السلطات المختصة.

متلازمة موت الرضيع المفاجئ (SIDS)

SUDDEN INFANT DEATH SYNDROME (SIDS)

إن متلازمة موت الرضيع المفاجئ تعريفاً هي الموت غير المتوقع للرضيع دون عمر السنة مع بقاء مسبب الوفاة مجهولاً رغم التقييم الشامل من خلال القصة وفتح الجثة بعد الوفاة. يبقى سبب SIDS مجهولاً لكن يعتقد أنه ناجم عن تأخر نضج مركز السيطرة على القلب والتنفس في جذع سمع وآليات الاستيقاظ.

RISK FACTORS

عوامل الخطورة

رغم أن عوامل عديدة توافقت مع زيادة خطر الـ SIDS فإنه لم يثبت أن لأحدها قيمة إنذارية (٢٠-٣). تحدث معظم الحالات خلال أشهر الشتاء.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

إن الحالات التي تبدو بشكل أولي ناجمة عن الـ SIDS قد تكون فعلياً ناجمة عن الخمج أو المرض القلبي الخلقي أو الاضطرابات الاستقلابية أو الاختلاجات أو الرضوض الناجمة عن الحوادث أو سوء المعاملة.

تتميز الحوادث المهددة للحياة ظاهرياً (ALTEs) Apparent life-threatening events بالفحص (الشَّرَق) Choking أو التهوع Gagging أو توقف التنفس إضافة إلى تغيرات اللون (الزرقة) والمقوية العضلية. وهذه الحوادث مربعة بشكل كبير للشخص الذي يمتشي بالطفل. يظهر الجدول 2-4 التشخيص التفريقي.

PREVENTION

الوقاية

لقد هبطت نسبة حدوث الـ SIDS بمعدل 43% منذ انطلاق حملة (النوم على الظهر) التي أطلقتها المبادئ القومية للصحة. يجب وضع الرضيع على ظهورهم أثناء النوم. وعلى العكس من الاعتقاد الشبيبي فإن أجهزة مراقبة توقف التنفس على مدى 24 ساعة لا تنقص احتمال حدوث الـ SIDS. ويجب الاحتفاظ بهذه الأجهزة للرضع الذين لديهم نوبات موقنة من توقف التنفس أو تباطؤ القلب أو إزالة الإشباع Desaturation.

الجدول 2-4: التشخيص التفريقي للحوادث المهددة للحياة ظاهرياً ALTEs.	
• الخمج.	• القلس المعدي المريئي.
• الفيروس التنفسي المعنوي RSV.	• اضطرابات النظم القلبية.
• السعال الديكي.	• المرض الاستقلابي.
• الاستشاق.	• الشنوذات العصبية/ الاختلاجات.
	• سوء المعاملة.

نقاط رئيسة 5.2

1. يجب وضع الرضيع على ظهورهم أثناء النوم.
2. إن أجهزة مراقبة توقف التنفس لا تنقص احتمال متلازمة الموت المفاجئ عند الرضيع SIDS.

الجدول 2-3: متلازمة موت الرضيع المفاجئ (SIDS): عوامل الخطورة.
<ul style="list-style-type: none"> ● النوم بوضعية الاضطجاع البطنى^(a). ● عوامل تتعلق بالطفل/ الولادة: <ul style="list-style-type: none"> - الجنس الذكري. - نقص وزن الولادة/ تأخر النمو داخل الرحم^(a). - الخداج^(a). - الحمل المتعدد. - الأمريكيون من أصل إفريقي أو الأمريكيون الأصليون.
<ul style="list-style-type: none"> ● عوامل والبيئة: <ul style="list-style-type: none"> - تدخين الأم أثناء الحمل^(a). - صغر عمر الأم. - الوضع الاجتماعي الاقتصادي المتدني. - زيادة عدد الولادات. - وجود أحد الوالدين فقط. - قلة التثقيف عند الأم.
<ul style="list-style-type: none"> ● العوامل البيئية: <ul style="list-style-type: none"> - السرير العاري. - وجود مواد في السرير قد تسبب الانسداد.
<p>^(a) العوامل التي تترافق مع أعلى خطورة.</p>

* * *

Chapter

3

أمراض القلب Cardiology

حدثت تطورات واضحة في مجال أمراض القلب عند الأطفال خلال النصف الثاني من القرن الماضي بسبب التقدم في مجال الوسائل التشخيصية والقثطرة القلبية التداخلية والإجراءات الجراحية القلبية والتخدير عند الأطفال وطب الولدان والعناية المشددة. إن النفخات القلبية الوظيفية شائعة جداً في الطفولة ولا تدل على أي مرض. تبلغ نسبة حدوث المرض القلبي البنيوي حوالي 8 من كل 1000 ولادة حية.

أما المرض القلبي الخلقي الشديد الذي يحتاج للجراحة أو القثطرة القلبية التداخلية في فترة توليد فيحدث بنسبة 1 من كل 400 ولادة حية تقريباً. قد يكتسب الأطفال المرض القلبي البنيوي في مرحلة لاحقة من العمر أو قد يعانون من المرض القلبي الوظيفي (أي التهاب العضلة القلبية أو اعتلال عضلة القلبية) أو اضطرابات النظم.

HEART MURMURS

النفخات القلبية

النفخات القلبية شائعة جداً عند الأطفال. وتسمع هذه النفخات أثناء الفحوص السريرية الروتينية عند حوالي ثلث المرضى. تتجم النفخات القلبية الوظيفية Functional (البريئة Innocent) عن تيارات الدموي العنيف (المضطرب) Turbulence الفيزيولوجي الطبيعي، وإن لكل من هذه النفخات خصائص نوعية تسمح عادة بتشخيصها بشكل موثوق بالفحص السريري لوحده (الجدول 3-1). من المهم أيضاً تمييز علامات وأعراض النفخات المرضية المحتملة لتسهيل التشخيص السريع والمداخلة Intervention في حالة الضرورة (الجدول 3-2).

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

■ قصة المرضية:

قد يكون لدى الرضع المصابين بمرض قلبي قصة صعبة الإرضاع مع تسرع التنفس والهيجية والتعرق الغزير Diaphoresis والزرقة و/ أو فشل النمو. تشمل الأعراض الهامة عند الأطفال الأكبر ضيق النفس والزلة الجهدية وعدم تحمل الجهد والخفقان والزلة الليلية الانتبائية والزلة الاضطجاعية Orthopnea والفشي. إن الألم الصدري من الشكاوي المتكررة عند الأطفال الأكبر والمراهقين لكن نادراً ما يكون من منشأ قلبي. يتعرض الأطفال الذين لديهم متلازمات مترافقة غالباً مع مرض قلبي (مثل متلازمة تورنر ومتلازمة داون ومتلازمة ويليام ومتلازمة نوتان ومتلازمة دي جورج/ المتلازمة الوجهية القلبية الشراعية) لخطورة أعلى للنفخات المرضية. يجب أن تشمل القصة العائلية الاستفسار عن الفشي والموت المفاجئ والنوبات القلبية والسكتات قبل عمر الخمسين واضطرابات النسيج الضام (متلازمة مارفان) وفرط شحوم الدم وفرط كولسترول الدم واضطرابات النظم والمرض الدسامي واعتلال العضلة القلبية والمرض القلبي الخلقي.

■ الفحص السريري:

يشمل الفحص السريري مقارنة وزن وطول الطفل مع القيم الطبيعية المناسبة للعمر والجنس ومع القياسات السابقة على مخطط النمو. يجب الانتباه جيداً للعلامات الحيوية وتشمل سرعة القلب وسرعة التنفس وضغط الدم. يجب أن يقيم الفاحص الزرقا وتقرط الأصابع (يشير إلى التحويلة من الأيمن للأيسر) إضافة إلى علامات قصور القلب الاحتقاني (الوذمة في الأطراف والضحامة الكبدية). يجب أن يجس النبض في كل من الطرفين العلويين والسفليين ومقارنته. كما يجب أن يتأمل الفاحص ويبحث المصدر لتحديد مكان الدفعة القمية Apical impulse أو أي رفعات Heaves أو ارتفاعات Thrill. يسمح الإصغاء باستقصاء أصوات القلب ومعرفة خصائصها (الأصوات الطبيعية والإضافية) والنفخات. قد تكون النفخات انقباضية أو انبساطية أو مستمرة ويجب أن تصنف حسب شدتها.

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

يقيم مقياس الأكسجة النبضي Pulse oximetry نقص إشباع الأوكسجين في الدم. تقيم صورة المصدر حجم القلب والثوعية الرئوية. يجب عند كل المرضى الذين لديهم نفخات مرضية مشتبهة إجراء مخطط كهربية القلب ECG ومخطط صدى القلب Echo.

TREATMENT

المعالجة

قد تكون معالجة المرض القلبي طبية أو جراحية أو تداخلية Interventional عبر القثطرة القلبية أو إشراك المعالجات السابقة مع بعضها. ويعتمد ذلك على الشذوذ النوعي.

الجدول 3-1: الفحوصات القلبية الوظيفية.			
النخلة	العمر النموذجي عند الظاهر	الخصائص	المصدر
اعتزازية (نخلة متبل):	2-8 سنوات.	نخلة اعتزازية أو موسيقية في منتصف الانقباض شدتها II-III، أفضل ما تسمع قرب حافة القص السفلية اليسرى والقيمة.	اهتزازات في البنى البطنية أو التاجية ناجمة عن الجريان في البطين الأيسر.
الهمهمة الوريدية Venous hum:	3-7 سنوات.	نخلة متواصلة ناعمة تشبه الهمهمة تسمع في العنق أو القسم العلوي الأيمن من الصدر وتختفي بوضعية الاضطجاع الظهرى.	الجريان العنيف في الوريد الوداجي/ الوريد الاجوف العلوي.
نخلة جريان الرئوي:	6 سنوات - المراهقة.	نخلة قذفية انقباضية أفضل ما تسمع على الحافة العلوية اليسرى للقص.	اضطراب الجريان في مكان اتصال الشريان الرئوي الرئيسي مع البطين الأيمن (غير السليم الرئوي).
الضيق السباتي Carotid bruit:	3-8 سنوات.	نخلة قذفية انقباضية أفضل ما تسمع في العنق.	الجريان العنيف عند مكان اتصال الأوعية المضطربة الرأسية مع الأبهري.
تحقيق الرئوي (صوتي PPS):	الولدان (الولادة - عمر الشهرين).	نخلة قذفية انقباضية متوسطة اللحن، أفضل ما تسمع على الحافة العلوية اليسرى للقص، وتنتشر إلى العنق.	الجريان العنيف عند تسرع الشريان الرئوي الرئيسي إلى الشرياني الأيسر والأيمن.

الجدول 3-2: العلامات والأعراض (الهامة) المعلقة في الفحص السريري القلبي.	
<ul style="list-style-type: none"> • هزومات Heaves أو الارتعاشات Thrills أو أي نشاط بركي (أمام القلب) Precordial زائد أو غير طبيعي. • تخثر عضدي فخذي و/ أو نقص النبض الفخذي. • صوت أول أو ثان غير طبيعي (انقسام شاذ). • الصوت قلب إضافية: <ul style="list-style-type: none"> - نظم الخيب (S₁، S₂، أو الخيب الجمعي Summation gallop). - النكة القذفية. - قصبة الانفتاح Opening snap. - الاحتكاك التاموري. • الصفات: <ul style="list-style-type: none"> - عالية جداً، أو الخشنة Harsh أو النفخية Blowing. - الصفات التي لا تتغير شدتها بتغير وضعية المريض. 	

تقييم الوليد الزرقاق EVALUATION OF THE CYANOTIC NEONATE

الزرقاق Cyanosis علامة فيزيائية تتميز بوجود الزرققة في الأغشية المخاطية وسرير الأظافر والجلد، ينجم الزرقاق عن نقص أكسجة الدم Hypoxemia (نقص إشباع الأكسجين الشرياني). لا تصحب الزرققة واضحة سريرياً حتى يصبح التركيز المطلق للغضاب منقوص الأكسجين 3 غ/ دل على الأقل. تتضمن العوامل المؤثرة على درجة الزرقاق كلاً من تركيز الغضاب الكلي (يرتبط مع الهيماتوكريت) والعوامل التي تؤثر على منحني افتراق الأكسجين (pH، PCO₂ والحرارة، ونسبة غضاب البالغ إلى الغضاب الجنيني). سوف يظهر الزرقاق مباشرة (وسيكون أكثر وضوحاً) في الحالات التالية: (a) تركيز الغضاب المرتفع (المريض مصاب باحمرار الدم). (b) نقص الـ PH (الحماض). (c) زيادة الـ PCO₂ (نقص سرعة التنفس). (d) ارتفاع الحرارة. (e) زيادة نسبة الغضاب البالغ إلى الغضاب الجنيني.

يجب ألا يلتبس الزرقاق مع زرقاق الأطراف Acrocyanosis (هو زرققة في الأطراف البعيدة فقط) الذي ينجم عن التقبض الوعائي المحيطي، ويعتبر طبيعياً خلال الـ 24 وحتى 48 ساعة الأولى من العمر. يكون لدى الولدان المصابين بزرققة النهايات أغشية مخاطية زهرية اللون.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

قد يكون الزرقاق عند الوليد من منشأ قلبي أو رئوي أو عصبي أو دموي (الجدول 3-3). إن الزرقاق أحد أشيع تظاهرات المرض القلبي الخلقي CHD. قد تؤدي الاضطرابات الرئوية إلى الزرقاق نتيجة للمرض الرئوي الأولي أو انسداد الطريق الهوائي أو الانضغاط الخارجي للرئة. أما الأسباب العصبية للزرقاق فتشمل خلل وظيفة الجهاز العصبي المركزي وخلل الوظيفة العضلية العصبية التنفسية.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

■ القصة المرضية والفحص السريري:

يجب الحصول على قصة كاملة للولادة تتضمن القصة الوالدية والاختلاطات ما قبل الولادة وما حول الولادة والاختلاطات بعد الولادة. كذلك قصة المخاض والولادة والسير السريري في مرحلة الوليد. إن معرفة التوقيت الدقيق الذي تطور فيه الزرقاق عند الوليد أمر هام للغاية، لأن بعض آفات القلب الخلقية تتظاهر عند الولادة في حين يستغرق بعضها الآخر وقتاً قد يصل إلى الشهر حتى يتظاهر.

يجب أن يركز الفحص السريري الأولي على العلامات الحيوية والفحص القلبي والتنفسي، والبحث عن دلائل على وجود قصور القلب الاحتقاني الأيمن أو الأيسر أو كليهما إضافة إلى البحث عن الضائقة التنفسية. إن الأغشية المخاطية المزرقّة أو المعتمة Dusky تتوافق مع الزرقاق. ويجب تقييم الطفل بحثاً عن الخراخر والصرير والطقة ورقص خنابتي الأنف والمسحب إضافة إلى البحث عن دليل على التصلد Consolidation أو الانصباب بالصدر الرئوي. أما بفحص الجهاز القلبي الوعائي فيجب جس الدفعة أمام القلب Precordial Impulse. ويجب على الطبيب تقييم النفخات الانقباضية والانبساطية وشدة S1 وشذوذات انقسام S2 ووجود S3 أو الخبب S4 والنكّة الدفعية وقصبة الانفتاح أو الاحتكاك. أما فحص الأطراف فيجب أن يركز على شدة وتناظر النبض في الطرفين العلويين والسفليين، والبحث عن دلائل على الوذمة والزراق في سرير الأظافر. قد تكون الضخامة الكبدية الطحالية متوافقة مع قصور القلب الأيمن أو قصور القلب الشامل.

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

يهدف التقييم الأولي للوليد المصاب بالزرقة إلى تحديد إن كان سبب الزرقة قلوباً أم غير قلبي. ولذلك يجب إجراء مخطط كهربية القلب ECG وصورة الصدر واختبار فرط الأكسجة Hyperoxia Test، إضافة إلى توثيق إشباع الأكسجين قبل القناة وبعدها وقياس الضغط في الأطراف الأربعة.

إن قياسات إشباع الأوكسجين قبل القناة (الطرف العلوي الأيمن) وبعد القناة (الطرف السفلي) يسمح بتقييم الزراق التفريقي Differential cyanosis والزراق التفريقي المعكوس Reverse. عندما يكون الإشباع قبل القناة أعلى من قياس الإشباع بعد القناة (زرّاق تفريقي) فإن التشخيص المحتمل تشمل فرط التوتر الرئوي المستمر عند الوليد (PPHN، راجع الفصل 13) والآفات مع انسداد مخرج تبطين الأيسر مثل القوس الأبهريّة المتقطعة وتضييق بروز الأبهريّ الشديد وتضييق الأبهريّ الشديد، حيث يدخل الدم منزوع الأكسجين Deoxygenated الآتي من الدوران الرئوي إلى الأبهريّ النازل عبر القناة شريانية الصالكة PDA مما يؤدي إلى إنقاص إشباع الأكسجين بعد القناة.

أما عندما يكون الإشباع قبل القناة أخفض من الإشباع بعد القناة (الزراق التفريقي المعكوس) فإن تشخيص المحتمل تشمل تبادل منشأ الشرايين الكبيرة مع PPHN أو انسداد مخرج البطين الأيسر (أي وجود تضيق شديد في بروز الأبهريّ أو القوس الأبهريّة المتقطعة أو التضيق الأبهريّ الشديد). يدخل حجم المؤكسج من الدوران الرئوي إلى الأبهريّ النازل عبر الـ PDA مما يزيد إشباع الأكسجين بعد القناة.

إن قياسات الضغط الدموي في الأطراف الأربعة التي تظهر ارتفاع الضغط الدموي الانقباضي في الطرفين العلويين بأكثر من 10 ملم زئبقي عن الضغط الدموي الانقباضي في الطرفين السفليين تتوافق مع نقص تنسج قوس الأبهر أو تضيق بروز الأبهر أو الأفتات الأخرى ذات الجريان الدموي الجهازي المعتمد على القناة مع قناة شريانية حاصرة. تجرى صورة الصدر لتحديد حجم القلب والتوعية الرئوية (مزدادة أم ناقصة). أما مخطط كهربية القلب ECG فيقيم سرعة القلب والنظم ومحور القلب والفواصل Intervals والقوى Forces (التوسع الأذيني والضمخامة البطينية) وعودة الاستقطاب (نموذج موجة Q شاذ، أمواج T/ST، وفترة QT المصححة).

يجب إجراء اختبار فرط الأكسجة عند كل الولدان الذين لديهم قيم أكسجة نبضية أثناء الراحة أقل من 95% أو لديهم زرقة واضحة أو وهط دوراني. يتكون اختبار فرط الأكسجة Hyperoxia test من قياس غازات الدم الشريانية من الشريان الكمبري الأيمن (قبل القناة) والطفل يتنفس هواء الغرفة ($FiO_2 = 0.21$) ومن ثم إعادة القياس والطفل يتنفس الأكسجين 100% ($FiO_2 = 1$). يجب قياس الـ PaO_2 مباشرة عن طريق أخذ عينة دم شرياني رغم أن قيم الـ PaO_2 المأخوذة بشكل مناسب من جهاز مراقبة الأكسجين عبر الجلد (TCOM) مقبولة أيضاً. ويجب عدم استخدام مقياس الأكسجة النبضي لتفسير نتائج اختبار فرط الأكسجة. إن الـ PaO_2 الذي يتجاوز 250 ملم زئبقي بعد إعطاء الأكسجين 100% ينفي بشكل أساسي تشخيص المرض القلبي الخلقي. وهؤلاء المرضى أكثر احتمالاً أن يكون لديهم سبب رئوي للزرقة. أما الـ PaO_2 بين الـ 50 والـ 150 ملم زئبقي بعد إعطاء الأكسجين 100% فيقترح وجود آفة قلبية تتميز بالاختلاط الكامل للدم دون وجود تقييد على الجريان الدموي الرئوي (الجدول 3-4). إن الـ PaO_2 دون الـ 50 ملم زئبقي بعد إعطاء الأكسجين 100% يشير إلى آفة قلبية مع وجود دوران متواز Parallel أو وجود آفة مختلطة مع تقييد للجريان الدموي الرئوي.

إن النتائج المشتركة للفحوص المذكورة سابقاً سوف تدل الطبيب على الاتجاه الصحيح لسبب الزرق وقد تقترح التشخيص. إذا كان السبب القلبي محتملاً فيجب إجراء مخطط صدى القلب (الإيكو) واستشارة طبيب أمراض القلب عند الأطفال. للتفريق بين المرض القلبي الخلقي المزرق الذي يتظاهر بـ PaO_2 أقل من 50 ملم زئبقي باختبار فرط الأكسجة يجب على الطبيب أولاً فحص صورة الصدر، فإذا وجدت ضخامة قلبية شديدة فإن تشوه إيبشتاين Ebstein's Anomaly هو التشخيص الأرجح. وفي حالة تم نفي الضخامة القلبية الشديدة يُصَبَّح التركيز على التوعية الرئوية. حيث تقترح زيادة الجريان الدموي الرئوي وجود تبادل منشأ الأوعية الكبيرة من النوع D (D-TGA) مع حجاب بطيني سليم، في حين تكون الوزمة الرئوية تظاهرة لشذوذ مصب الأوردة الرئوية الكامل مع الانسداد.

أما التشخيص الباقية (رتق مثلث الشرف مع أوعية كبيرة طبيعية. والرتق الرئوي مع حجاب بطيني سليم، والتضييق الرئوي الهام ورباعي فاللوت مع أو دون رتق رئوي) فإنها تؤدي إلى نقص التوعية الرئوية مع حجم قلبي طبيعي أو متضخم قليلاً. يتم تفريق هذه الميوب عن طريق محور القلب على الـ ECG وجود أو غياب النفخة. يلاحظ في رتق مثلث الشرف مع تضيق الرئوي أو رتق الرئوي أن محور القلب علوي ويتوضع في الربع (-270) إلى الصفر. أما في حالة التضيق الرئوي الهام ورتق الرئوي مع سلامة الحجاب البطيني فيكون المحور القلبي بين الصفر والـ (-90) درجة، ويتم تفريق هاتين الحالتين عن بعضهما بوجود نفخة قذفية انقباضية عالية تسمع بسبب التضيق الرئوي الهام. وبشكل مماثل يكون محور القلب في رباعي فاللوت ورباعي فاللوت مع رتق الرئوي بين الـ (-90) والـ (-180) درجة. وتفرق الحالتان عن بعضهما بنفخة تضيق الرئوي الملاحظة في رباعي فاللوت.

TREATMENT

المعالجة

يحتاج الرضع المزروعون إلى تقييم الـ ABCs مباشرة والعمل على استقرار وضعهم Stabilization. يجب البدء بإعطاء البروستاغلاندين E_1 (PGE_1) عن طريق التسريب الوريدي المستمر عند أي رضيع غير مستقر مع وجود اشتباه قوي بالمرض القلبي الخلقي. يعمل الـ PGE_1 عند الرضع الذين لديهم آفات مختلطة (يختلط فيها الدم) مع عدم كفاية هذا الاختلاط، أو لديهم عيوب يعتمد فيها الجريان الدموي الجهازية أو الرئوي على القناة ductal-dependent، على المحافظة على بقاء القناة الشريانية سالكة إلى حين إجراء المعالجة الجراحية النهائية. وفي حالات نادرة قد تتدهور حالة المريض المصاب بمرض قلبي خلقي بشكل مترق بعد البدء بالمعالجة بالـ PGE_1 . وهذا التدهور السريع من الموجودات التشخيصية الهامة التي تدل على وجود انسداد في الجريان الدموي بسبب الأوردة الرئوية أو الأذين الأيسر. تشمل الآفات التي تضعف الجريان الدموي من الأذين الأيسر كلاً من متلازمة نقص تسمع القلب الأيسر مع وجود ثقبه بيضوية سليمة أو حاصرة Restrictive والأشكال الأخرى من رتق التاجي مع الثقب البيضوية الحاصرة وتبادل منشأ الشرايين الكبيرة مع سلامة الحجاب بين البطينين وثقبه بيضوية حاصرة وتذود مصب الأوردة الرئوية الأربعة مع الانسداد.

الجدول 3-3: التشخيص التفريقي للزقاق عند الوليد.

<p>- استنشاق العقي.</p> <p>- ذات الرئة.</p> <p>- فرط التوتر الرئوي المستمر عند الوليد.</p> <p>● انسداد الطريق الهوائي:</p> <p>- رقق قمع الأنف.</p> <p>- شلل الحبل الصوتي.</p> <p>- تلين الحنجرة والرقامي.</p> <p>● الانضغاط الخارجي للثقة:</p> <p>- استرواح الصدر.</p> <p>- وجود الكيلوس في الصدر Chylothorax.</p> <p>- الصدر المدمى.</p> <p>□ الأسباب العصبية:</p> <p>● خلل وظيفة الجهاز العصبي المركزي:</p> <p>- تثبيط الحث التنفسي الناجم عن الأدوية.</p> <p>- خلل الوظيفة الدماغية التالي للاختناق.</p> <p>- توقف التنفس المركزي.</p> <p>● خلل الوظيفة العضلية المصبية التنفسية:</p> <p>- الضمور العضلي الشوكي.</p> <p>- التضمع الوشيقي الطفلي.</p> <p>- الوهن العضلي الوخيم عند الوليد.</p> <p>□ الأسباب الدموية:</p> <p>- الميثيموغلوبينية.</p> <p>- احمرار الدم.</p>	<p>□ الأسباب القلبية:</p> <p>● الآفات التي يفتلظ فيها الدم المعتمدة على القناة.</p> <p>- الجذع الشرياني.</p> <p>- شذوذ عود الأوردة الرئوية الأريمة دون وجود انسداد.</p> <p>- تبادل منشأ الشرايين الكبيرة -D^a.</p> <p>● الآفات مع PBF متمد على القناة:</p> <p>- رباعي فاللوت مع رقق الرئوي^b.</p> <p>- تشوه إيشثاين^b.</p> <p>- التضيق الرئوي الشديد.</p> <p>- رقق الدسام مثلث الشرف^b مع أوعية كبيرة طليعية^b.</p> <p>- رقق الدسام الرئوي مع سلامة الحجاب بين البطينين.</p> <p>- الانتباذ Heterotaxy^b.</p> <p>● الآفات مع SBF متمد على القناة:</p> <p>- متلازمة نقص تسع القلب الأيسر.</p> <p>- القوس الأبهري المنقطعة.</p> <p>- تضيق بروز الأبهري الشديد.</p> <p>- التضيق الأبهري الشديد.</p> <p>- رقق الدسام مثلث الشرف مع تبادل منشأ الشرايين الكبيرة^b.</p> <p>□ الأسباب الرئوية:</p> <p>● المرض الرئوي الأولي:</p> <p>- متلازمة المسرة التنفسية.</p>
---	--

^a : قد يؤدي بقاء القناة الشريانية سالكة إلى تحسين امتزاج الدم خاصة إذا كان الحجاب البطيني سليماً.

^b : معظم الأشكال.

PBF: الجريان الدموي الرئوي.

SBF: الجريان الدموي الجهاز.

الجدول 4-3: أمراض القلب الخلقية المزمنة (مصنفة حسب نتائج اختبار فرط الأكسجة).

□ PaO_2 بين 50 و 150 ملم زئبقي بإعطاء الأكسجين 100٪.

(يقترح آفة قلبية مع امتزاج كامل للدم دون وجود حصار للجريان الدموي الرئوي):

- الجذع الشرياني.

- الاتصال الوريدي الرئوي الشاذ الكامل دون وجود انسداد.

- متلازمة نقص تنسج القلب الأيسر (HLHS) وأشكال HLHS.

□ PaO_2 أقل من 50 ملم زئبقي بإعطاء الأكسجين 100٪:

(يقترح آفة قلبية مع وجود دوران متواز Parallel أو آفة قلبية مع امتزاج الدم مع حصار للجريان الدموي الرئوي):

- تبادل منشأ الشرايين الكبيرة من النوع D مع أو دون فتحة بين البطينين.

- تشوه إيشنتاين.

- رقق مثث الشرف مع تواضع طبيعي للشرايين الكبيرة وتضييق دسام رئوي شديد أو رقق.

- رياعي فاللوت مع تضيق دسام رئوي شديد أو رقق.

- رقق الرئوي مع سلامة الحجاب البطيني.

- تضيق الدسام الرئوي الشديد.

■ نقاط رئيسة 1.3

1. إن التركيز المطلق للخصاب منزوع الأكسجين (وليس نسبة الخصاب المؤكسج إلى الخصاب منزوع الأكسجين) هو الذي يحدد الزرقاق.

2. قد يكون الزرقاق عند الولادة من منشأ قلبي أو رئوي أو عصبي أو دموي.

3. يجب حالاً يتم كشف الزرقاق العمل على استقرار حالة الرضيع والإجراء السريع لإجراءات التشخيص الأولية (صورة الصدر، مخطط كهربية القلب، اختبار فرط الأكسجة) وتحميد إن كانت الآفة قلبية المنشأ أم غير قلبية.

4. إن مقارنة قياسات إشباع الأكسجين قبل القناة وبعد القناة يسمح للطبيب بتقييم الزرقاق التفريقي.

5. قد تظهر نتائج اختبار فرط الأكسجة إلى إن الزرقاق قلبي المنشأ.

6. إن قراءات مقياس الأكسجة النبضي غير مقبولة لتفسير نتائج اختبار فرط الأكسجة.

7. يجب البدء بالبروستاغلاندين E_1 (PGE_1) عند كل الرضع غير المستقرين الذين يشبه بإصابتهم بمرض قلبي خلقي CHD.

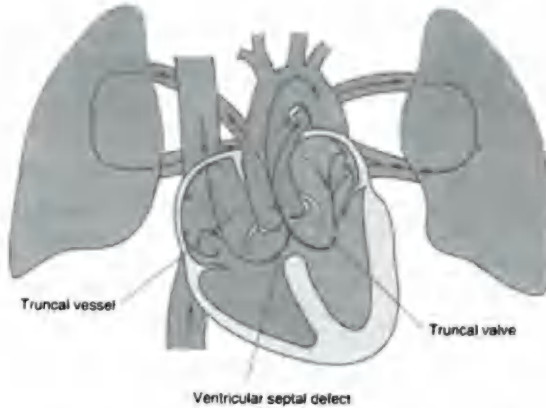
أمراض القلب الخلقية المزقة: آفات الامتزاج المعتمدة على القناة

CYANOTIC CONGENITAL HEART DISEASE: DUCTAL-INDEPENDENT MIXING LESIONS

TRUNCUS ARTERIOSUS

الجدع الشرياني

الجدع الشرياني (الشكل 1-3) شكل نادر من آفات القلب الخلقية المزقة، وهو يتكون من وعاء شرياني وحيد ينشأ من قاعدة القلب ومنه تنشأ الشرايين الإكليلية والجهازية والرئوية. تكون الفتحة بين البطينين VSD موجودة في كل الحالات تقريباً. يحدث في هذا الاضطراب امتزاج تام للدم الوريدي الرئوي مع الدم الوريدي الجهازية ضمن الجذع. تترافق هذه الآفة إضافة إلى باقي تشوهات المخروط الجذعي (رباعي فاللوت، القوس الأبهرية المقطعة، VSD، تشوهات القوس المعزولة، الحلقات الوعائية) مع الحذف الدقيق Microdeletion في الصبغي 22q11 (أي متلازمة دي جورج والمتلازمة الوجهية القلبية الشراعية Velocardiofacial).



الشكل 1-3، الجذع الشرياني. يتضمن التشريح النموذجي (A) وعاء جذعي وحيد ينشأ من القلب ومنه تنشأ الشرايين الإكليلية (غير ظاهرة بالرسم) والشرايين الرئوية والأوعية الأبهرية. (B) مسام جذعي شاذ (يظهر الرسم مسام رباعي الشرف) مع التضيق و/أو القصور الذي يكون شائعاً. (C) قوس أبهرية يسرى (تحت القوس اليمنى في 30% من الحالات). (D) فتحة بين البطينين بعثنية مخروطية كبيرة. (E) امتزاج كامل (للمود الوريدي الرئوي والجهازية) يحدث على مستوى الوعاء الكبير.

■ **التظاهرات السريرية:**

قد يوجد عند الولادة زراق خفيف الشدة ونفخة غير نوعية. يتطور قصور القلب الاحتقاني خلال أسابيع حالمًا تهبط المقاومة الوعائية الرئوية ويزداد الجريان الدموي الرئوي على حساب الجريان الدموي الجهازى. بالفحص السريري تسمح نفخة قذفية انقباضية على الحافة اليسرى للقص، ويكون ضغط النبض واسعاً ويحس نبض شرياني قافز. يسمع بفحص الجهاز القلبي الوعائي صوت قلبي ثانٍ وحيد. يوجد عند 70% من الأطفال المصابين بالجدع الشرياني ضخامة بطينية ثنائية على الـ ECG. اما بصورة الصدر فيلاحظ زيادة التوعية الرئوية مع ضخامة قلبية واضحة وقد يشاهد أحياناً قوس أبهرية يمتد. يحدث نقص كالسيوم الدم ويكون ظل التوتة غائباً (على صورة الصدر) إذا ترافق الجذع الشرياني مع متلازمة دي جورج.

■ **المعالجة:**

يتم في معظم المراكز الإصلاح الجراحي في مرحلة الوليد، ويتضمن هذا الإصلاح إغلاق الفتحة بين البطينين وفصل الشرايين الرئوية عن الجذع الشرياني ووضع قناة Conduit بين البطين الأيمن والشرايين الرئوية.

تبادل منشأ الشرايين الكبيرة من النمط D-

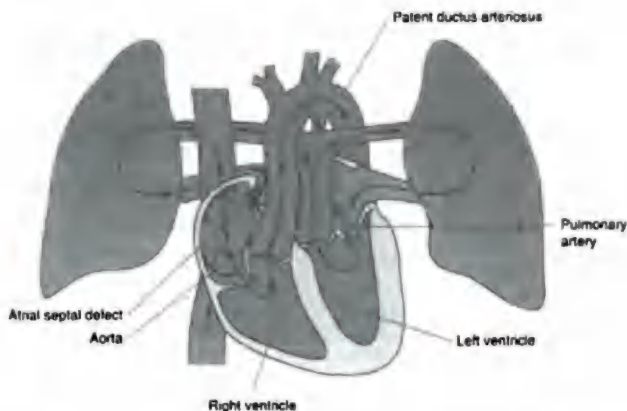
D- TRANSPOSITION OF THE GREAT ARTERIES

يشكل تبادل منشأ الشرايين الكبيرة D- (الشكل 2-3) 5% من آفات القلب الخلقية، وهو أشيع شكل من أشكال المرض القلبي الخلقي المزرق الذي يتظاهر في فترة الوليد. نسبة إصابة الذكور إلى الإناث 3:1. ينشأ الأبهري في هذا المرض أمامياً من البطين الأيمن مورفولوجياً في حين ينشأ الشريان الرئوي خلفياً من البطين الأيسر، لذلك يكون الدورانان الرئوي والجهازى في هذا المرض متوازيين Parallel وليس على التماس. ويتم إعادة دوران الدارة الجهازية (الدم منزوع الأكسجين Deoxygenated) عبر الجسم. في حين تتم إعادة دوران الدارة الرئوية (الدم المؤكسج) عبر الرئتين. توجد ثلاثة أشكال رئيسة لهذا العيب وهي الـ D-TGA مع حجاب بين البطينين سليم (60%) والـ D-TGA مع فتحة بين البطينين (20%) والـ D-TGA مع فتحة بين البطينين وتضييق الرئوي (20%).

إن وجود آفة مراقبة تسمح بامتزاج الدورانين الجهازى والرئوي أمر ضروري للبقاء على قيد الحياة. يحدث الامتزاج عند الوليد على مستوى النقطة البيضوية السالكة (PFO) أو القناة الشريانية أو عبر عيوب إضافية أخرى (الفتحة بين الأذنين أو الفتحة بين البطينين). يجب أن توجد التحويلة المتوازنة شائعة الاتجاه وإلا فإن أحد الدورانين المتوازيين سيصبح خالياً من الدم.

■ المظاهر السريرية (Clinical Manifestation)

يوجد الزرق الشديد منذ الولادة وتختلف درجة الزرق حسب كمية الدم التي يتم امتزاجها. قد يكون لدى الرضيع أيضاً تسرع التنفس. بالفحص القلبي يسمع صوت ثانٍ S_2 وحيد عالٍ. يشير وجود النفخة الانقباضية إلى وجود الـ VSD أو تضيق الرئوي. تظهر صورة الصدر عادة زيادة العلامات الوعائية الرئوية والضحامة القلبية (ملاحظة: إذا كان التضيق الرئوي موجوداً وشديداً فإن العلامات الوعائية قد تنقص). يشاهد على صورة الصدر الشعاعية ضخامة قلبية مع منظر القلب المميز المشابه لشكل البيضة Egg-shaped وينجم عن تراكم الأبرر الأمامي على الشريان الرئوي الخلفي. وبالتالي يؤدي إلى تضيق المنصف. يظهر الـ ECG عادة انحراف محور القلب للأيمن وضخامة البطين الأيمن لأن البطين الأيمن هو البطين الجهازي.



الشكل 2-3: تبادل منشأ الشرايين الكبيرة مع حجاب بين البطينين سليم، وقناة شريانية مفتوحة كبيرة (يسبب الـ PGE₂) وفتحة بين الأذينين (بعد إجراء بضع الحجاب الأذيني بالبالون). لاحظ ما يلي: (a) ينشأ الأبرر من البطين الأيمن المورفولوجي وينشأ الشريان الرئوي من البطين الأيسر المورفولوجي. (b) (الامتزاج) بين الدورائين المتوازيين (انظر النص) على مستوى الأذين (بعد إجراء فغر الحجاب الأذيني بالبالون) ومستوى الفتحة الشريانية (c) التحويلة من الأذين الأيسر إلى الأذين الأيمن عن طريق الفتحة بين الأذينين مع تساوي الضغوط الأذينية، (d) التحويلة من الأبرر إلى الشريان الرئوي عن طريق القناة الشريانية.

■ المعالجة:

إن إعطاء PGE مباشرة ضروري للمحافظة على القناة الشريانية مفتوحة ولزيادة التحويلة من الأبهري (الدم منزوع الأكسجين) إلى الشريان الرئوي (الدم المؤكسج). ويمكن في حالة الضرورة إجراء فغر الحجاب الأذيني بالبالون Atrial septostomy (عملية راشكند Rashkind) في مختبر القثطرة القلبية لتحسين امتزاج الدم على مستوى الأذنين والتخلص من نقص الأكسجة الشديد. يجري الإصلاح الجراحي باستخدام عملية التحويلة الشريانية Arterial Switch عادة خلال الأسبوع الأول من العمر ويتم من خلال هذه العملية استعادة البطين الأيسر كبطين جهاز.

شدوذ العود الوريدي الرئوي التام (الاتصال الوريدي الرئوي الشاذ التام) (TAPVC) TOTAL ANOMALOUS PULMONARY VENOUS CONNECTION

إن الـ TAPVC (الشكل 3-3) آفة نادرة (1-2%) من آفات القلب الخلقية) لا تتصل فيها الأوردة الرئوية مع الأذين الأيسر وتتزع بشكل شاذ إلى الأذين الأيمن إما مباشرة أو بشكل غير مباشر عبر الطرق الجهازية الأخرى. وتوجد 4 أشكال هي:

- الشكل فوق القلبي Supracardiac (50% من الحالات): ينزح الدم عبر وريد عمودي إلى الوريد اللامس له أو إلى الوريد الأجوف العلوي.
- الشكل القلبي Cardiac (20% من الحالات): ينزح الدم إلى الجيب الإكليلي أو مباشرة إلى الأذين الأيمن.
- الشكل تحت الحجابي Infradiaphragmatic (20% من الحالات): ينزح الدم عن طريق وريد عمودي إلى الوريد الكبدي أو الوريد البابي.
- الشكل المختلط Mixed (10% من الحالات): يعود الدم إلى القلب عبر مجموعة من الطرق السابقة.

يمكن أن يحدث الـ TAPVC مع أو دون الانسداد. يحدث انسداد الجريان الوريدي الرئوي عندما يدخل الشريان الشاذ الوعاء بزاوية حادة أو يعبر بين البنى المنصفية الأخرى. إن وجود أو غياب الانسداد هو الذي يحدد وجود فرط التوتر الرئوي الوريدي والزرزاق الشديد (الانسداد) أو زيادة الجريان الدموي الرئوي والزرزاق الخفيف (لا يوجد انسداد). وبسبب عدم وجود رجوع وريدي رئوي إلى الجانب الأيسر من القلب فمن الضروري وجود تحويلة للدم من الأيمن إلى الأيسر عبر الـ ASD أو PFO من أجل جريان الدم إلى السريبر الوعائي الجهاز.

■ التظاهرات السريرية:

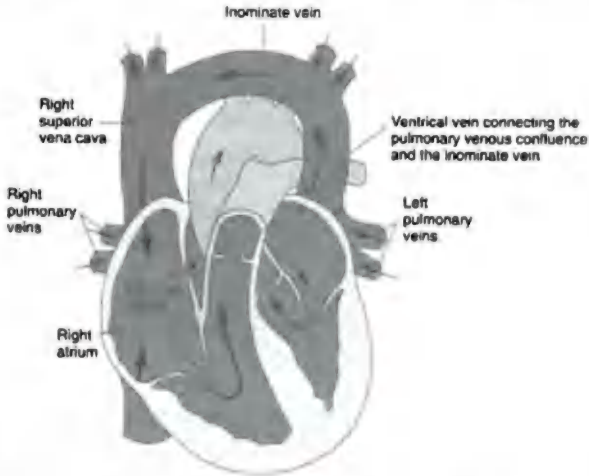
قد يتظاهر الرضيع الذي ليس لديه انسداد بزرزاق خفيف عند الولادة وقصور قلب احتقاني مترق. يوجد برك Precordium فعال مع رفة Heave البطين الأيمن وانقسام واسع وثابت في S2 مع مكونة رئوية عالية ونفخة قذفية انقباضية على الحافة العلوية اليسرى للقص. بصورة الصدر يلاحظ وجود ضخامة قلبية (خاصة الجانب الأيمن) مع زيادة التوعية الرئوية. أما بالـ ECG فيلاحظ انحراف المحور للأيمن مع ضخامة بطينية يمين.

يتظاهر الرضع المصابون بالانسداد الوريدي الرئوي بالزرقاق الشديد والضائقة التنفسية. يسمع بفحص القلب صوت S₂ وحيد (أو انقسام ضيق) وقد تكون العلامات الأخرى قصور القلب الاحتقاني موجودة.

تظهر صورة الصدر عادة حجم القلب طبيعياً مع زيادة العلامات الوعائية الرئوية بشكل واضح ووذمة رئوية منتشرة. تشاهد ضخامة البطين الأيمن على الـ ECG.

■ المعالجة:

تجرى الجراحة التصحيحية إسماعياً في فترة الوليد إذا كان الانسداد الوريدي الرئوي موجوداً. أما إذا كانت الأوردة الرئوية الشاذة غير مسدودة (بشكل نموذجي النمط القلبي) فإن الإصلاح يتم انتقائياً قبل أن تتظاهر أعراض قصور القلب الاحتقاني لدى الطفل خلال فترة الرضاعة. لا يعطى الـ PGE₁ بصورة عامة لأن الـ PDA سوف تضيق حجماً دموياً إضافياً إلى الدارة الرئوية الفائضة أصلاً.



الشكل 3-3. الشكل فوق الحجابسي من شذوذ العود الوريدي الرئوي الثام. لاحظ ما يلي: (A) إن المجرى المشترك الوريدي الرئوي لا يتصل مع الأذين الأيسر لكنه يصعد حتى يتصل مع الوريد الثلاثي له عبر وريد عمودي. ويكون هذا الاتصال مسدوداً بشكل متكرر بين الشريان الرئوي الأيسر والقصبية الرئيسية اليسرى. (B) يجب أن يكون كل الجريان الدموي الجهازى مأخوذاً عن طريق التحويل من الأيمن إلى الأيسر عبر الشقبة البيضوية.

المرض القلبي الخلقي المزق: الأفات ذات الجريان الرئوي الدموي المعتمد على القناة

CYANOTIC CONGENITAL HEART DISEASE: LESIONS WITH DUCTAL-DEPENDENT PULMONARY BLOOD FLOW

TRICUSPID ATRESIA

رتق مثلث الشرف

إن رتق مثلث الشرف مع سلامة الشرايين الكبيرة (NRGA) normally related great arteries (الشكل 3-4) خلل نادر (1٪ من المرض القلبي الخلقي) يتكون من الغياب الكامل للاتصال الأذيني البطيني الأيمن. وهو يؤدي إلى نقص تنسج شديد أو غياب للبطين الأيمن (أي متلازمة نقص تنسج القلب الأيمن). توجد في 90٪ من حالات رتق مثلث الشرف فتحة بين البطينين مرافقة. يتحول العود الوردي الجهازي في رتق مثلث الشرف من الأذين الأيمن إلى الأذين الأيسر عبر الثقب البيضوية المفتوحة PFO أو عبر الفتحة بين الأذنين ASD، ويقوم الأذين الأيسر والبطين الأيسر بالتعامل مع كل من العود الوردي الرئوي والجهازي. يتم اختلاط الدم المؤكسج مع الدم منزوع الأكسجين في الأذين الأيسر. تسمح الـ VSD للدم بالمرور من البطين الأيسر إلى البطين الأيمن والشرايين الرئوية. يكون لدى غالبية مرضى رتق مثلث الشرف مع سلامة الأوعية الكبيرة NRGA تضيق رئوي أيضاً. ويكون النزق شديداً في فترة الوليد وهو متناسب طرذاً مع كمية جريان الدم الرئوي.

يوجد في 30٪ من الحالات تبادل في منشأ الشرايين الكبيرة أيضاً وهذا يؤدي إلى مرور الدم من البطين الأيسر عبر الفتحة بين البطينين إلى مخرج البطين الأيمن والأبهر الصاعد. إن رتق مثلث الشرف مع تبادل منشأ الشرايين الكبيرة أيضاً يترافق غالباً مع تضيق برزخ الأبهر أو نقص تنسج قوس الأبهر. وهو على العكس من رتق مثلث الشرف مع أوعية كبيرة سليمة يعتبر آفة مزركة مع جريان دموي جهازية معتمد على القناة.

■ المظاهر السريرية:

يتظاهر الولدان المصابون برتق مثلث الشرف مع أوعية كبيرة سليمة بالتضيق الرئوي الذي يتظاهر بالنزق المترقي وضعف الرضاعة وتسرع التنفس خلال الأسبوعين الأولين من العمر. إذا كان الرتق رئوي موجوداً فإن النزق يصبح شديداً عند انغلاق القناة الشريانية أو عندما تصبح حاصرة. فانحصص القلب تسمح نفخة شاملة للانقباض ناجمة عن الفتحة بين البطينين على الحافة السفلية اليسرى للقص وقد تسمع نفخة مستمرة هي نفخة بقاء القناة الشريانية. يلاحظ على الـ ECG تعارف علوي للمحور مع ضخامة بطينية يسرى. تشمل الموجودات على صورة الصدر حجم القلب الطبيعي ونقص العلامات الوعائية الرئوية.

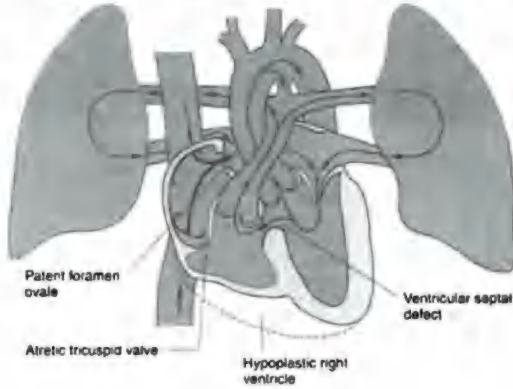
إن الولدان المصابين برتق مثلث الشرف مع TGA يتظاهرون أيضاً بالزرزاق وضعف الرضاعة وتسرع التنفس. إذا كان نقص تنسج قوس الأبهر الشديد أو تضيق بزرخ الأبهر الشديد موجوداً فقد يتظاهر المريض بالصدمة بعد انفلاق القناة الشريانية. تعتمد الشدة السريرية على درجة انسداد قوس الأبهر. قد تظهر صورة الصدر ضخامة قلبية وزيادة العلامات الوعائية الرئوية حالما تهبط المقاومة الوعائية الرئوية ويزداد الجريان الدموي الرئوي مما يؤدي لحدوث قصور القلب الاحتقاني.

■ المعالجة:

يجب عند الطفل المصاب برتق مثلث الشرف مع أوعية كبيرة سليمة NRGA البدء باك PGE1 للمحافظة على القناة الشريانية مفتوحة وبالتالي المحافظة على الجريان الرئوي، كما يجب فغر الحاجز الأذيني بالبالون أو جراحياً إذا لم يكن الاتصال الأذيني كافياً. قد يشمل التدبير الجراحي لرتق مثلث الشرف إجراء تحويلة بلالوك - توسينغ المعدلة Modified Blalock-Taussing للمحافظة على الجريان الدموي الرئوي. إن تحويلة بلالوك توسينغ المعدلة هي وضع أنبوب غورتيس Gore-tex tube بين الشريان تحت الترقوة والشريان الرئوي. توجد أحياناً VSD واسمة مع تضيق دسام رثوي خفيف وبالتالي لا ضرورة للجراحة خلال فترة الوليد. تجرى في النهاية المفاغرة الأجوفية الرئوية (Hemi-Fontan أو عملية Glenn ثانية الاتجاه Bidirectional) وذلك لتأمين جريان دموي رئوي ثابت. تجرى في معظم المراكز عملية فونتان المعدلة لإعادة توجيه جريان الوريد الأجوف السفلي والوريد الكبدى إلى الدوران الرئوي.

يجب عند الطفل المصاب برتق مثلث الشرف مع TGA البدء باك PGE1 للمحافظة على القناة الشريانية مفتوحة والمحافظة على الجريان الدموي الجهازى، ويجب أن يجرى فغر الحاجز الأذيني Atrial septostomy بالبالون أو جراحياً إذا لم يكن الاتصال الأذيني كافياً. إن التدبير الجراحي لرتق مثلث الشرف مع TGA يعتمد على درجة انسداد قوس الأبهر والتضيق الرئوي. فالمرضى الذين لديهم انسداد هام هييموديناميكياً في قوس الأبهر يحتاجون إلى عملية داموس - كاي - ستانسيل Damus-kaye-Stansel أو المرحلة I من إعادة البناء Reconstruction مع تحويلة بلالوك - توسينغ أو تحويلة البطين الأيمن إلى الشريان الرئوي مع أو دون فغر الحاجز الأذيني. إذا لم يكن هناك انسداد في قوس الأبهر أو تضيق في الشريان الرئوي فقد يكون من الضروري إجراء تطويق Band للشريان الرئوي. أما إذا لم يكن هناك انسداد في قوس الأبهر مع وجود تضيق رئوي شديد أو رتق رئوي فإن تحويلة بلالوك - توسينغ المعدلة للمحافظة على جريان دموي رئوي كاف تكون ضرورية. قد لا يكون لدى بعض الأطفال انسداد في قوس الأبهر ويكون لديهم تضيق رئوي كاف وهؤلاء لا يحتاجون لأي مداخل في مرحلة الوليد. يجرى التلطيف Palliation على مراحل كما هو الحال عند المرضى الذين لديهم رتق رئوي مع NRGA.

* تطويق الشريان الرئوي: هي طريقة معالجة جراحية ملطفة يتم فيها وضع شريط حول الشريان الرئوي من أجل إنقاص الجريان الدموي الرئوي الشديد وحماية البعلة الوعائية الرئوية من الضخامة وهرط التوتر الرئوي غير العكوس، ويجرى عند الأطفال المصابين بأفات قلبية خلقية تتميز بالتحويلة من الأيسر للأيمن مع فرط الدوران الرئوي.



الشكل 3-4: رتق مثلث الشرف مع سلامة الأوعية الكبيرة مع وجود فتحة شريانية مفتوحة صغيرة. تشمل الموجودات التشريحية النموذجية ما يلي: (a) رتق الدسام مثلث الشرف، (b) نقص تنسج البطين الأيمن، (c) تضيق الجريان الدموي الرئوي على مستويين هما وجود الفتحة الصغيرة بين البطينين وتضيق الدسام الرئوي. ملاحظة: يجب أن يمر كل العود الوريدي الجهازي عبر الثقبة البيضوية المفتوحة للوصول إلى الأذين الأيسر والبطين الأيسر.

TETRALOGY OF FALLOT

رباعي فاللوت (TOF)

رباعي فاللوت (TOF) (الشكل 3-5) أشيع مرض قلبي خلقي (7%) يتظاهر في الطفولة. يكون لدى 50% من كل مرضى TOF حذف دقيق Microdeletion في الـ 22q11.2، وبالمقابل فإن 50% من المرضى الذين لديهم حذف دقيق في 22q11.2 يكون لديهم TOF.

تشمل الميوب الأربعة المشاهدة في TOF ما يلي: VSD ناجمة عن سوء الترسيف الأمامي Malalignment تؤدي إلى تضيق دسام رئوي دسامي وتحت دسامي، وضخامة بطين أيمن وأبهر مساعد كبير مترابط. يكون الرضع المصابون بـ TOF مزرقين بسبب التحويلة من الأيمن للأيسر عبر الـ VSD ونقص الجريان الرئوي الدموي. إن درجة انسداد التدفق من البطين الأيمن تحدد توقيت وشدة الزراق. عند الولادة يؤدي الدم المتحول من الأبهر إلى الشريان الرئوي عبر الـ PDA إلى جريان دموي رئوي إضافي.

يتظاهر الرضع الذين لديهم انسداد شديد وجريان دموي معتمد على القناة خلال ساعات من الولادة. قد لا يتطور الزرقاق عند الأطفال الذين لديهم انسداد خفيف إلا في مرحلة متأخرة من فترة الرضاعة. تشمل الآفات المرافقة أشكال الـ VSDs الأخرى وقوس الأبهر اليمنى والشريان الإكليلي الأيسر الأمامي النازل (LAD) من الشريان الإكليلي الأيمن وسيء عبر مخرج البطين الأيمن والشريان الرائدة Collateral الأبهرية الرئوية.

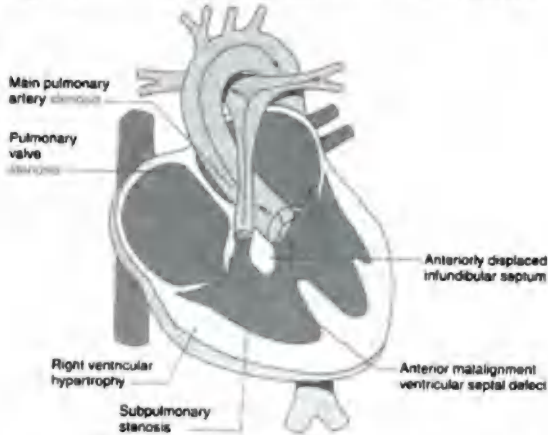
■ المظاهر السريرية:

يتظاهر الرضع بالزرقاق وتسرع التنفس بدرجات متنوعة. وقد يكون لديهم نبويات دورية مميزة من الزرقاق والهياج والتنفس العميق والسريع. وتعرف هذه النبويات بنوب الزرققة "Tet Spells". وهي تنجم عن زيادة المقاومة عند مخرج البطين الأيمن مما يؤدي لزيادة التحويلة من الأيمن إلى الأيسر عبر الـ VSD. قد تدوم مثل هذه النوب من عدة دقائق حتى ساعات وقد تزول عفوياً أو قد تؤدي إلى نقص أكسجة مترق والحماض الاستقلابي والموت.

بالفحص السريري تكون رقعة Heave البطين الأيمن مجسوسة غالباً مع سماع نفخة قذفية انقباضية عالية على الحافة العلوية اليسرى للنقص. تظهر صورة الصدر الشعاعية حجماً طبيعياً للقلب مع نقص العلامات الوعائية الرئوية. قد يأخذ القلب شكل الجزمة Boot shaped. يكون لدى 25٪ من الأطفال المصابين برباعي فاللوت قوس أبهرية يعني. يظهر الـ ECG انحراف محور القلب للأيمن مع ضخامة بطين أيمن.

■ المعالجة Treatment:

تهدف معالجة نوب الزرققة إلى إنقاص التحويلة من الأيمن للأيسر عن طريق زيادة المقاومة الوعائية الجهازية وإنقاص المقاومة الوعائية الرئوية. تشمل الوسائل الأولية تهدئة الطفل ومناورات الميم (إبقاء الطفل بوضعية الركبة - الصدر) وإعطاء الأكسجين وسلفات المورفين لإنقاص الهياج وفرط التنفس (اللاهث Hyperpnea) وإنقاص استهلاك الأكسجين. إذا لم تنجح هذه الوسائل فقد تعطى السوائل (تمديد الحجم) والمقبضات الوعائية لزيادة الضغط الدموي الجهازي والمقاومة الوعائية الجهازية. إضافة لذلك قد تعطى حاصرات بيتا لإنقاص التشنج القمعي. وقد تعطى بيكربونات الصوديوم لإنقاص الحماض الاستقلابي وإنقاص المقاومة الوعائية الرئوية. يجرى الإصلاح الجراحي في معظم المراكز خلال الـ 3-6 شهور الأولى من العمر أو بعد حدوث نوبة فرط الزرقاق الأولى (نوب الزرققة Tet spell). يتم عند الولادة المصابين بالـ TOF مع تضيق دسام رئوي شديد إجراء الإصلاح بصورة عامة عند التظاهر. ويتم اللجوء في بعض حالات الـ TOF مع فتحات VSD متعددة أو LAD من الشريان الإكليلي الأيمن يسير عبر مخرج البطين الأيمن أو رتق رئوي لإجراء تحويلة بلالوك - توسينغ خلال مرحلة الوليد قبل إجراء الإصلاح النهائي لاحقاً.



الشكل 3-5: رياضي فاللوت. تشمل الموجودات التشريحية النموذجية كلاً من: (A) انزياح الحاجز القمعي للأمام مما يؤدي إلى تضيق تحت رئوي مع فتحة كبيرة بين البطينين أمامية ناجمة عن سوء الترسيف وأبهر مترابط فوق الحاجز العضلي. (B) نقص تنسج النسيج الرئوي والتشريان الرئوي الرئيسي وهروعه مما يؤدي لخصامة البطين الأيمن. (C) تحويلة من الأيمن إلى الأيسر على المستوى البطيني.

EBSTEIN'S ANOMALY

تشوه إيشتاين

إن تشوه إيشتاين (الشكل 3-6) تشوه نادر بشدة يحدث فيه انزياح الوريقة الحاجزية Septal Leaflet للندسام مثلث الشرف إلى جوف البطين الأيمن، وتكون الوريقة الأمامية للندسام مثلث الشرف شبيهة بالشراع ومتهذلة (مزيدة) Redundant. يؤدي ذلك إلى جعل جزء من البطين الأيمن مندمجاً مع الأذين الأيمن، وبالتالي يحدث نقص التنسج الوظيفي للبطين الأيمن إضافة إلى قصور مثلث الشرف. يأتي معظم الجريان الدموي الرئوي في الحالات الشديدة من تشوه إيشتاين من القناة الشريانية المفتوحة وليس من البطين الأيمن. تبقى اللقبة البيضوية سالكة (PFO) في 80% من الولدان المصابين بتشوه إيشتاين وتوجد تحويلة من الأيمن إلى الأيسر على المستوى الأذيني. يكون الأذين الأيمن متوسعاً بشدة وهذا قد يؤدي إلى تسرع قلب فوق بطيني (SVT). تترافق متلازمة وولف - باركسون - وايت (WPW) مع تشوه إيشتاين.

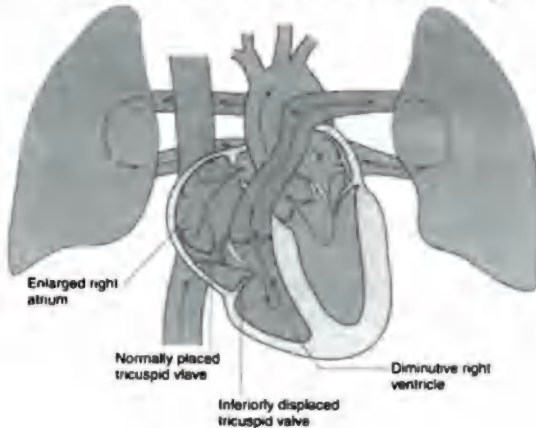
■ المتظاهرات السريرية:

يتظاهر الولدان المصابون بالشكل الشديد من المرض بالزراق وقصور القلب الاحتقاني في الأيام القليلة الأولى من العمر. يظهر فحص القلب انقساماً ثابتاً وواضحاً في الصوت S2 مع نظم الخيب

ونفخة قصور مثلث الشرف التي تسمع على الحافة السفلية اليسرى للقص. (نفخة نفخية Blowing شاملة للانقباض). تشمل موجودات الـ ECG النموذجية حصار الحزمة اليمنى مع ضخامة أذين اليمنى وقد يوجد الـ SVT. يستدل على متلازمة WPW بالموجة دلتا وقصر المسافة PR. قد يتظاهر الأطفال المصابون بالأشكال الأخف من المرض في مرحلة متأخرة من الطفولة بالتعب وعدم تحمل الجهد والخفقانات و/أو الزرقاء الخفيف مع التيقظ. تظهر صورة الصدر ضخامة قلبية شديدة مع ضخامة أذين اليمنى ملحوظة ونقص العلامات الوعائية الرئوية.

■ المعالجة:

يحتاج الولدان المزرقون بشدة إلى تسريب الـ PGE للمحافظة على جريان دموي رئوي عبر الـ PDA. قد يعالج قصور القلب الاحتقاني بالديجوكسين والمدرات ومثبت للأंत्रيم القالب للأنجيوتنسين (ACE). إذا كانت WPW موجودة فقد يستخدم البروبرانولول لمنع الـ SVT. أما إذا لم تكن WPW موجودة فقد يستخدم الأدينوزين لعلاج الـ SVT وقد يستخدم الديجوكسين لمنع حدوث الـ SVT. بصورة عامة يجب بذل كل المحاولات لتجنب المداخلة الجراحية. إن الجراحة على دسام مثلث الشرف الشاذ قد أعطت نتائج سيئة. قد يحتاج المرضى المصابون بالأشكال الشديدة من نشوء إشتاتين إلى زرع القلب أو التعليف على مراحل إلى دوران فونتان Staged palliation.



الشكل 3-6: نشوء إشتاتين. تتضمن الموجودات التشريحية كلاً من: (A) الانزياح السفلي للدسام مثلث الشرف إلى البطين الأيمن. (التوضع الطبيعي للدسام مثلث الشرف مبين بالخطوط المنقطعة). (B) بطين اليمنى صغير جداً. (C) ضخامة واضحة في الأذين الأيمن ناجمة عن تحويل جزء من البطين الأيمن إلى أذين اليمنى (Atrialized) إضافة إلى قصور مثلث الشرف. (D) تحويلة من الأيمن إلى الأيسر على المستوى الأذيني.

أمراض القلب الخلقية المزقة: الآفات ذات الجريان الدموي الجهازى المعتمد على القناة

CYANOTIC CONGENITAL HEART DISEASE: LESIONS WITH DUCTAL-DEPENDENT SYSTEMIC BLOOD FLOW

متلازمة القلب الأيسر ناقص التوسع (HLHS)

HYPOPLASTIC LEFT HEART SYNDROME (HLHS)

تعتبر متلازمة القلب الأيسر ناقص التوسع (HLHS) (الشكل 3-7) ثاني أشيع آفة قلب خلقية تتظاهر في الأسبوع الأول من العمر. وهي أشيع سبب للموت الناجم عن المرض القلبي الخلقي في الشهر الأول من العمر. يحدث في هذه المتلازمة نقص توسع البطين الأيسر مع تضيق الدسام الأبهري أو رقق الدسام الأبهري وتضيق أو رقق الدسام التاجي ونقص توسع الأبهري المساعد مع تضيق مميز في برزخ الأبهري. تؤدي هذه الآفات إلى إنقاص أو إلغاء الجريان الدموي عبر الجانب الأيسر من القلب. يتحول الدم المؤكسج الآتي من الأوردة الرئوية من الأيسر للأيمن على المستوى الأذيني. أما الفجاء القلبي من البطين الأيمن فيذهب عبر كل من الشريان الرئوي والقناة الشريانية إلى الأبهري النازل. يكون الجريان الدموي الجهازى معتمداً بشكل كامل على القناة، ويكون الإرواء الإكليلي بالطريق الراجع Retrograde عندما يكون رقق الأبهري أو تضيق الأبهري الشديد موجوداً.

■ التظاهرات السريرية:

حالياً تغلق القناة الشريانية يحدث لدى الولدان المصابين بالـ HLHS نقص شديد في الجريان الدموي الجهازى ويتظاهر ذلك بالصدمة. وتحدث لديهم علامات قصور القلب الاحتقاني مع الزراق متوسط الشدة وتسرع القلب وتسرع التنفس والخرارخ الرئوية (الناجمة عن وذمة الرئة) والضعامة الكبدية. يكون النبض المحيطي ضعيفاً أو غائباً. قد تكون رفعة Heave البطين الأيمن موجودة. يسمع صوت S2 وحيد عال مع نفخة قذفية انقباضية على الحافة السفلية اليسرى للقص إذا كان التضيق التاجي والتضيق الأبهري موجودين. تظهر صورة الصدر وذمة الرئة والضعامة القلبية المتفرقة. إما الـ ECG فيتوافق مع ضخامة البطين الأيمن. ويوجد تطور ضعيف للموجة R عبر المساري أمام القلب.

■ المعالجة:

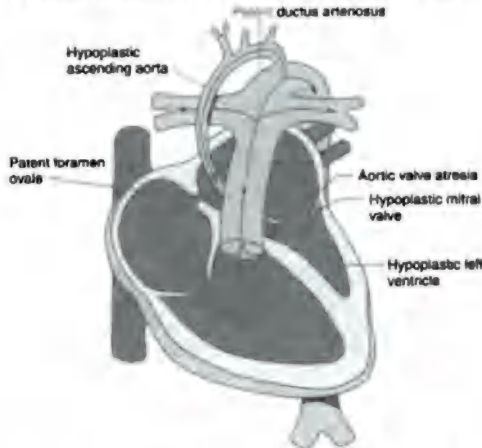
يجب البدء بالبروستاغلاندين PGE₁ للمحافظة على الجريان الدموي المعتمد على القناة. لا يتوفر علاج جراحي مصحح لهذه المتلازمة. إن عملية التلطيف Palliation المرحلة I (عملية نوروود Norwood) التي تجرى خلال الأسبوع الأول من العمر تسمح لغالبية الولدان بالبقاء أحياء حتى مرحلة الرضاعة. تتضمن عملية المرحلة I إجراء دمج Amalgamation للشريان الرئوي والأبهري لتأمين

جريان دموي جهازّي غير مسدود وإجراء قنر الحاجز الأذيني وتحويله بلالوك - توسيعن المعدلة لتأمين جريان دموي رلوي مقيد Restrictive. وبعد إجراء المرحلة أ تجري مفاغرة أجوفية وثوية بعمر 4-6 شهور. وتجرى عملية فونتان المعدلة عادة بعمر 2-4 سنوات. لا تجري بعض المراكز المرحلة أ اللطفة وتنقل مباشرة لزرع القلب.

INTERRUPTED AORTIC ARCH

قوس الأبهر المتقطعة

إن قوس الأبهر المتقطعة هي بشكل أساسي شكل شديد من تضيق بروزخ الأبهر (الشكل 3-8). توجد ثلاثة أنماط من قوس الأبهر المتقطعة هي: النمط A وهو حدوث التقطع بعد الشريان تحت الترقوة الأيسر والنمط B الذي يحدث فيه الانقطاع بين الشريان تحت الترقوة الأيسر والشريان السباتي الأصلي الأيسر والنمط C الذي يحدث فيه الانقطاع بين الشريان السباتي الأصلي الأيسر والشرايين الرأسية العضدية. يكون الجريان الدموي الجهازّي في هذا التشويع معتمداً على بقاء القناة الشريانية مفتوحة. وهذا يؤدي إلى تحويل الدم من الشريان الرئوي إلى الأبهر، تتراقق قوس الأبهر المتقطعة غالباً مع متلازمة دي جورج DiGeorge الناجمة عن الحذف الدقيق في الصبغي 22q11.



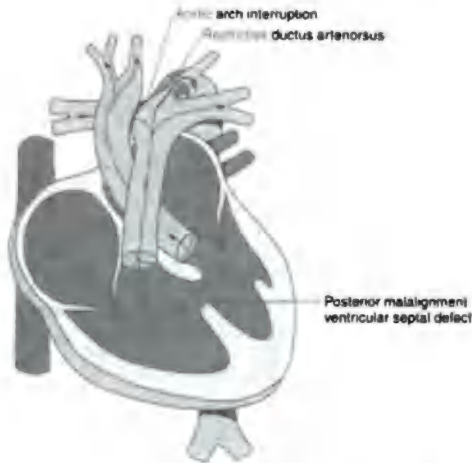
الشكل 3-7. متلازمة القلب الأيسر ناقص التنسج. تتضمن الموجودات التشريحية النموذجية كلاً من: (a) رقنق أو نقص تنسج البطين الأيسر والنسامين التاجي والأبهرّي. (b) أبهر صاعد وقوس أبهرية معترضة صغيرة جداً (تترافق مع تضيق بروزخ الأبهر إذا كانت الـ PDA حاصرة أو أغلقت). (c) يكون الجريان الدموي الإكليلي عادة بالطريق الراجع من القناة الشريانية عبر الأبهر الصاعد الصغير.

■ **التظاهرات السريرية:**

يكون لدى الولدان المصابين بالقوس الأبهريّة المتقطعة جريان دموي جهازّي معتمد على القناة ويتظاهرون بالوهط الدوراني حالما تنفلق القناة. تحدث الوذمة الرئوية باكراً ويلبها بشكل قريب حدوث قصور القلب الاحتقاني. تكون التظاهرات السريرية معاكسة للتظاهرات الفاجمة عن تضيق بروزخ الأبهر الشديد بعد انفلاق القناة الشريانية.

■ **المعالجة Treatment:**

يجب البدء بالمعالجة بالـ PGE₁ مباشرة لتأمين جريان دموي جهازّي عبر التحويلة من الأيمن إلى الأيسر من خلال القناة الشريانية المفتوحة. تشمل المعالجة الجراحية إجراء المفاغرة النهائية - النهائية لقطع الأبهر المتقطع.



الشكل 3-8: قوس الأبهر المتقطعة مع قناة شريانية مفتوحة حاصرة. تتضمن الموجودات التشريحية كلاً من: (a) رتق قطعة من قوس الأبهر بين الشريان تحت الترقوة الأيسر والشريان السباتي الأصلي الأيسر (النمط الأنتيع من قطع قوس الأبهر - النمط B)، (b) سوء الترسيف الخلقي للحاجز القمعي Infundibular مما يؤدي إلى فتحة كبيرة بين البطينين مع تضيق المنطقة تحت الأبهر. (c) المسام الأبهرّي ثنائي الشرف الذي يحدث في 60% من المرضى.

المرض القلبي الخلقي اللامرئق

ACYANOTIC CONGENITAL HEART DISEASE

تتضمن الآفات القلبية غير المرزقة التي تؤدي إلى زيادة الجريان الدموي الرئوي (التحويلية من الأيسر إلى الأيمن) كلاً من الفتحة بين الأذنين ASD والفتحة بين البطينين VSD وبقاء القناة الشريانية PDA والقناة الأذينية البطينية المشتركة. وتشمل الآفات القلبية غير المرزقة التي تؤدي إلى فرط التوتر الوريدي الرئوي تضيق برزخ الأيهر وتضيق الدسام الأيهر. أما الآفة غير المرزقة التي تؤدي إلى جريان دموي رئوي ملبيعي أو ناقص فهي تضيق الدسام الرئوي.

ATRIAL SEPTAL DEFECTS

الفتحات بين الأذنين (ASD)

تشكل الفتحات بين الأذنين 8٪ من آفات القلب الخلقية، وتكون نسبة إصابة الإناث إلى الذكور 2:1. توجد ثلاثة أنماط من هذه الفتحات هي:

- انفتحة الثانوية Ostium secundum التي تشاهد في الجزء المتوسط من الحاجز الأذيني.
- انفتحة الأولية Ostium primum التي تتوضع في القسم السفلي من الحاجز الأذيني.
- فتحة الجيب الوريدي Sinus venosus defect: التي توجد عند اتصال الأذين الأيمن مع الوريد الأجوف السفلي أو العلوي.

تعتمد درجة التحويلية الأذينية على حجم الـ ASD والمطاوعة النسبية للبطينين أثناء الانبساط. ولما كانت المطاوعة البطينية الانبساطية في البطين الأيمن أعلى عادة من مثيلتها في البطين الأيسر لذلك تحدث التحويلية من الأيسر للأيمن على مستوى الأذنين ويؤدي ذلك لضخامة كل من البطين الأيمن والأذين الأيمن مع زيادة الجريان الدموي الرئوي.

■ المظاهر السريرية:

لا تترافق الفتحات بين الأذنين عادة مع أي أعراض رغم أن عدم تحمل الجهد قد يلاحظ عند الأطفال الأكبر. وقد يحدث أيضاً الانصبام التناقضي Paradoxical embolism. كذلك قد يحدث تسرع القلب الناجم عن الضخامة الأذينية. بالفحص السريري تكون رفعة البطين الأيمن موجودة غالباً. تسمح نفخة انقباضية قذفية في البؤرة الرئوية (الحافة العلوية اليسرى للقص) مع درجة في منتصف الانبساط في الحافة السفلية اليمنى للقص. وهي تمكس زيادة الجريان عبر الدسام الرئوي والدسام مثث الشرف. يكون S₁ عالياً ويكون S₂ منقسماً بشكل واسع أثناء الشيق والزفير (انقسام ثابت Fixed). تظهر صورة الصدر الشعاعية ضخامة في القلب والشريان الرئوي الرئيسي مع زيادة النوعية الرئوية. ويظهر الـ ECG غالباً ضخامة بطينية يعنى. يشاهد غالباً انحراف محور القلب للأيمن في حالة الفتحات الثانوية، في حين يكون محور القلب منحرفاً بشدة للأيسر وبشكل مميز في حالة الفتحات الأولية.

■ المعالجة:

يحدث الانغلاق العفوي للفتحات بين الأذنين الصغيرة الثانوية (أشيع نمط) في غالبية الحالات خلال السنة الأولى من العمر. يمكن معالجة الأعراض الاحتقانية بالديجوكسين والمدرات. يمكن عند الأطفال المعرضين الذين لديهم فتحات بين الأذنين ثانوية مناسبة إجراء الإغلاق عن طريق القسطار Transcatheter device closure بعد عمر السنتين. وإن الفتحات بين الأذنين التي لم تغلق عفوياً وليست مرشحة للإغلاق عبر القسطار يجب التعامل معها جراحياً. لا تتغلق الفتحات بين الأذنين الأولية وفتحات الجيب الوريدي عفوياً ويجب أن تتعالج جراحياً. يجب إغلاق الفتحة عند الطفل المرضى المصاب بالـ ASD في أقرب وقت ممكن. يتضمن الإغلاق الجراحي استخدام الرقعة التامورية أو الإغلاق عن طريق الخياطة Suture. لا يوصى بالوقاية من التهاب الشغاف الجرثومي تحت الحاد في حالة الفتحات الثانوية بين الأذنين لكن يوصى بهذه الوقاية في حالة الـ ASD الأولية و ASD الجيب الوريدي.

الفتحات بين البطينين (VSD) VENTRICULAR SEPTAL DEFECTS

تعتبر الفتحات بين البطينين أشيع آفة قلب خلقية، وتشكل حوالي 25٪ من كل آفات القلب الخلقية. إن الأنماط الخمسة للفتحات بين البطينين هي:

- العضلية.
- VSD المدخل Inlet.
- نقص التمسج المخروطي الحاجزي Conoseptal hypoplasia.
- البطينية المخروطية Conoventricular.
- سوء الترصيف Malalignment.

إن الـ VSDs العضلية والبطينية المخروطية هما أشيع أنماط الـ VSD. تحدث الفتحات بين البطينين العضلية في الجزء العضلي من الحاجز وقد تكون وحيدة أو متعددة، وتتوضع في الجزء الخلفي أو القمي أو الأمامي من الحاجز. أما الـ VSD المدخل inlet فهي تشوه الوسادة الشفافة Endocardial Cushion وتحدث في الجزء من الحاجز المسمى المدخل Inlet تحت الوريقة الحاجزية من الدسام مثلث الشرف. تتوضع الفتحات بين البطينين الناجمة عن نقص التمسج المخروطي الحاجزي عند مخرج البطين الأيمن تحت الدسام الرئوي. تحدث الـ VSD المخروطية البطينية في الجزء القشائي من الحاجز البطيني. أما الـ VSDs سوء الترصيف فتتجم عن سوء ترصيف الحاجز القممي. يؤدي سوء الترصيف إلى رباعي فاللوت، ويؤدي سوء الترصيف الخلفي إلى تضيق الأبهر والتضيق تحت الأبهر مع نقص تنسج القوس الأبهرية أو تقطعها.

عندما تكون الـ VSD صغيرة (حاصرة) فإن جريان التحويل يكون من الأيسر للأيمن من البطين الأيسر ذي الضغط العالي إلى البطين الأيمن ذي الضغط المنخفض. تؤدي التحويلات الصغيرة إلى جريان دموي رثوي مع مقاومة وعائية رئوية (PVR) طبيعيين نسبياً. أما إذا كانت الـ VSD كبيرة (غير حاصرة) فإن الضغط في البطين الأيسر والأيمن يكون متساوياً وفي هذه الحالة تحدد الـ PVR والمقاومة الوعائية الجهازية SVR اتجاه التحويلة. إذا كانت الـ PVR أقل من الـ SVR فإن اتجاه التحويلة يكون من الأيسر للأيمن. إن مقدار التوسع في البطين الأيسر والأذين الأيسر يرتبط مباشرة مع حجم التحويلة من الأيسر للأيمن. تحدث ضخامة البطين الأيمن عندما تزداد الـ PVR. إذا تركت الـ VSD الكبيرة دون معالجة فإنها تؤدي إلى ارتفاع الضغوط الشريانية الرئوية وقد تؤدي إلى المرض الرئوي الوعائي الانسدادي وفرط التوتر الرثوي ومتلازمة إيزنمنجر Eisenmenger's Syndrome. تقلب التحويلة عبر الـ VSD في الحالات الشديدة من متلازمة إيزنمنجر لتصبح من الأيمن للأيسر عندما تصبح الـ PVR أعلى من الـ SVR.

■ المظاهر السريرية:

تتعلق الأعراض السريرية بحجم التحويلة، فالتحويلة الصغيرة لا تحدث أي أعراض، في حين تؤدي التحويلة الكبيرة إلى قصور القلب الاحتقاني وفشل النمو. كلما كانت الفتحة أصغر كانت النفخة الانقباضية الخشنة أعلى، وأفضل ما تسمع هذه النفخة في منتصف إلى أسفل الحافة اليسرى للقص. ومع زيادة المقاومة الوعائية الرئوية PVR عند المرضى الذين لديهم VSD غير حاصرة تنقص التحويلة من الأيسر للأيمن تنقص النفخة وتزداد شدة المكونة الرئوية لـ S2. تؤدي متلازمة إيزنمنجر إلى رفعة البطين الأيمن والتكة القذفية للדם الرثوي ونفخة انقباضية قذفية قصيرة، ونفخة انبساطية ناجمة عن قصور الدسام الرئوي مع صوت S2 وحيد عال.

تكون صورة الصدر ومخطط كهربية القلب ECG في الفتح بين البطينين الصغيرة ضمن الحدود الطبيعية. قد تظهر صورة الصدر في الـ VSDs متوسطة الحجم ضخامة قلبية خفيفة وزيادة خفيفة في النوعية الرئوية. في حين تشاهد في التحويلات الكبيرة من الأيسر للأيمن ضخامة قلبية وزيادة التوعية الرئوية وضخامة الأذين الأيسر والبطين الأيسر. يكون الـ ECG متوافقاً مع ضخامة الأذين الأيسر أو ضخامة البطين الأيسر أو الضخامة البطينية ثنائية الجانب. تسيطر الضخامة البطينية اليمنى عندما تكون المقاومة الوعائية الرئوية عالية.

■ المعالجة:

تتغلق معظم الـ VSDs الصغيرة عفوياً دون مداخل (40% حتى عمر 3 سنوات، 75% حتى عمر 10 سنوات). وفي الحالات التي لا يتم فيها الانغلاق فإن الجراحة ليست ضرورية. إن الـ VSDs العظيمة هي الأكثر احتمالاً أن تغلق عفوياً. تكون المعالجة للـ VSDs الكبيرة مع تحويلة هامة من الأيسر

للأيمن ودرجات مختلفة من قصور القلب الاحتقاني هي الإغلاق الجراحي قبل أن تصبح البدلات الوعائية الرئوية غير عكوسة. يتضمن الإغلاق الجراحي عادة الإغلاق برقعة من الداكرون Dacron. وفي بعض الحالات يمكن وضع أداة عبر القشطار في الحاجز بين البطينين لإغلاق الـ VSD. يعالج قصور القلب الاحتقاني بالديجوكسين والمدرات ومثبط للأنزيم القالب للأنجيوتنسين. يحتاج المرضى الذين لديهم VSDs غير مصححة إلى الوقاية من التهاب الشفاف الجرثومي.

القناة الأذينية البطينية المشتركة

COMMON ATRIOVENTRICULAR CANAL

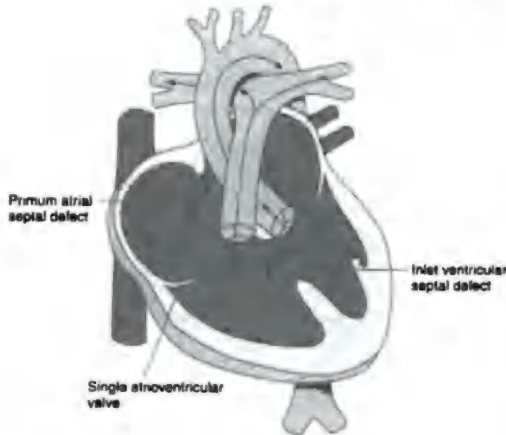
تجم القناة الأذينية البطينية المشتركة (الشكل 3-9) عن عوز الوسادة الشفافية مما يؤدي لحدوث ASD أولية و VSD المدخل inlet مع عدم انقصال الدسامين التاجي ومثلث الشرف (الدسام الأذيني البطيني المشترك CAVV). تشكل الأشكال المختلفة من عيوب القناة الأذينية البطينية 5٪ من كل أمراض القلب الخلقية. ترتبط وريقات الـ CAVV في القناة الأذينية البطينية غير الكاملة Incomplete مباشرة مع قمة الجزء العضلي للحاجز البطيني. وبالنتيجة لا يوجد أي اتصال تحت الدسامات الأذينية البطينية بين البطينين الأيمن والأيسر. يكون الاتصال على المستوى الأذيني عبر الـ ASD الأولية. يكون الدسام التاجي مشقوقاً Cleft. وقد تلاحظ درجة من القصور التاجي. يلاحظ في القناة الأذينية البطينية المشتركة الكاملة Complete أن الـ CAVV لا يرتبط مع الحاجز البطيني العضلي. وبالنتيجة توجد VSD المدخل كبيرة متوضعة بين الـ CAVV وقمة الحاجز البطيني العضلي. يوجد في هذا العيب تحويلة من الأيسر إلى الأيمن على المستوى الأذيني (الـ ASD الأولية) وعلى المستوى البطيني (VSD المدخل). قد يتطور فرط التوتر الرئوي والمرض الوعائي الرئوي مع الوقت بسبب زيادة الجريان الدموي الرئوي. قد تتطور متلازمة أيزنمنغر في الحالات غير المعالجة.

■ التظاهرات السريرية:

إن التظاهرات السريرية ومعالجة القناة الأذينية البطينية المشتركة غير الكاملة مشابهة لما تم وضعه في الـ ASD. قد توجد نفخة انقباضية نفخية Blowing (أفضل ما تسمع على الحافة السفلية اليسرى للقص وفي القمة) تتوافق مع قلس التاجي عبر الدسام التاجي المشقوق. أما في حالة القناة الأذينية البطينية المشتركة الكاملة فإن درجة قصور القلب الاحتقاني تعتمد على شدة التحويلة من الأيسر للأيمن وعلى كمية القلس عبر الـ CAVV. إذا كان قلس الدسام هاماً فإن قصور القلب الاحتقاني يشاهد باكراً في فترة الرضاعة ويتظاهر بتسرع القلب والذلة التنفسية وفشل النمو. بالفحص السريري تسمع نفخة نفخية شاملة للانقباض على الحافة اليسرى السفلية للقص ويكون S2 منقسماً بشكل واسع وذات. تظهر صورة الصدر ضخامة القلب مع زيادة التوعية الرئوية. أما الـ ECG فيظهر محوراً علوياً مميزاً لتشوّه القناة مع توسع كل من الأذين الأيمن والأيسر.

■ المعالجة:

يتم قبل الإصلاح الجراحي معالجة قصور القلب الاحتقاني بالديجوكسين والمدرات ومثبت الـ ACE. يتم الإصلاح عادة في فترة الرضاعة عند المريض العرضي الذي لديه مسام أذيني بطيني مشترك كامل. أما الطفل اللاعرضي مع قناة غير كاملة ودون وجود فرط توتر رئوي فقد يجري له الإصلاح الانتقائي خلال السنوات القليلة الأولى من العمر. يجب عند الرضع الذين لديهم VSD كبيرة الحجم إجراء الإصلاح بعمر 6 شهور لإتقاص خطر فرط توتر الشريان الرئوي والمرض الرئوي الوعائي الانسدادي. يتم إغلاق الـ ASD والـ VSD بواسطة الرقعة بطريقة الرقعة الواحدة أو الرقعتين لتقسيم الـ CAVV إلى مدخل للبطين الأيسر LV ومدخل للبطين الأيمن RF وإغلاق العيوب الحاجزية الناجمة عن عيوب الوسادة الشفافية. يتم الإغلاق بالخيطة Suture closure للورقات المشقوقة للجانب الأيسر من المدخل الأذيني البطيني المقصود وذلك لجعل التدفق Inflow للبطين الأيسر كافياً Competent ما أمكن. يحدث حصار القلب التام في 5% من المرضى الذين يجري لهم الإصلاح. كما يوجد غالباً قصور تاجي متبقٍ Residual.



الشكل 3-9: القناة الأذينية البطينية المشتركة الناعمة. تشمل الموجودات التشريحية النموذجية كلاً من: (A) الفتحة الكبيرة بين الأذينين وبين البطينين من نمط الوسادة الشفافية. (B) مسام أذيني بطيني وحيد. (C) التحويلة من الأيسر للأيمن التي تلاحظ على المستوى الأذيني والبطيني عند انخفاض المقاومة الوعائية الرئوية خلال فترة الوليد.

القناة الشريانية السالكة (PDA) PATENT DUCTUS ARTERIOSUS

تشكل القناة الشريانية السالكة حوالي 10٪ من آفات القلب الخلقية. تكون نسبة الحدوث أعلى عند الولدان الخدج. تصل القناة الشريانية الجانب السفلي من الأبهـر مع الشريان الرئوي الأيسر بعد تفرع الشريان تحت الترقوة الأيسر مباشرة من الأبهـر (الشكل 3-10). يعتمد اتجاه الجريان عبر القناة الشريانية الكبيرة على المقاومة النسبية في الدوران الرئوي والجهازي. في القناة الشريانية غير الحاصرة (الكبيرة) تبقى التحويلة من الأيسر إلى الأيمن موجودة طالما بقيت المقاومة الوعائية الجهازية أكبر من المقاومة الوعائية الرئوية. إذا ارتفعت المقاومة الوعائية الرئوية فوق المقاومة الوعائية الجهازية فإن ذلك يؤدي لتطور التحويلة من الأيمن للأيسر.

■ المظاهر السريرية:

تتعلق الأعراض بعجم القناة واتجاه الجريان. فال PDA الصغيرة لا تؤدي إلى أي أعراض أو شذوآت على صورة الصدر أو ال ECG. أما ال PDA الكبيرة مع التحويلة من الأيسر إلى الأيمن فقد تؤدي إلى قصور قلب احتقاني وبطء النمو. يجس النبض القافز Bounding pulses، وتسمع نفخة مستمرة تبدأ بعد S1 وتبلغ الذروة عند S2 وتتأقصر خلال الانبساط. تظهر صورة الصدر في حالة ال PDA الكبيرة ضخامة قلبية وزيادة التوعية الرئوية مع ضخامة بطينية يسرى وضخامة أذينية يسرى. يظهر ال ECG ضخامة بطينية يسرى أو ثنائية الجانب. أفضل ما تشاهد ال PDA بتخطيط الصدى القلبي (الإيكو) باستخدام تخطيط الجريان بالدوبلر Doppler flow mapping. إذا ارتفعت المقاومة الوعائية الرئوية فوق المقاومة الجهازية (فرط التوتر الرئوي) فإن الجريان على مستوى ال PDA ينقلب ويحدث الزراق.

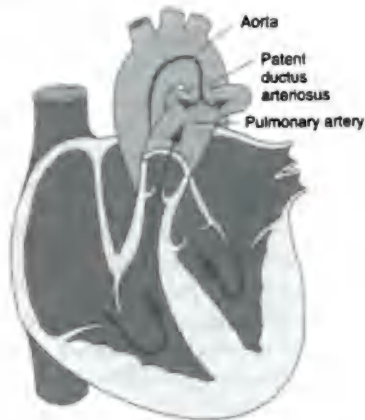
■ المعالجة:

ينقص الإندوميثاسين مستويات ال PGE₁ وهو فعال غالباً في إغلاق القناة الشريانية عند الولدان الخدج. تغلق ال PDA عادة خلال الشهر الأول من العمر عند الرضع بتعام الحمل. لكن إذا لم تغلق فيمكن إجراء الإصمام الوشيمي Coil embolization أو الإغلاق عبر القسطار في مخبر القسطرة القلبية أو الربط الجراحي عن طريق فتح الصدر (بضع الصدر) Thoracotomy أو الجراحة الصدرية التنظيرية بمساعدة الفيديو.

COARCTATION Of The AORTA

تضييق برزخ الأبهـر

يشكل تضيق برزخ الأبهـر (الشكل 3-11) نسبة 8٪ من آفات القلب الخلقية وتبلغ نسبة الذكور إلى الإناث 2:1. يجب أن تؤخذ متلازمة تورنر بالاعتبار عند حدوث تضيق برزخ الأبهـر عند الإناث. يتوضع الانسداد (التضيق) عادة في الأبهـر النازل عند مكان دخول القناة الشريانية. يكون الدسام الأبهري ثنائي الشرف في 80٪ من الحالات وقد تكون شذوآت الدسام الناجي موجودة أيضاً. يؤدي تضيق برزخ الأبهـر إلى انسداد جريان الدم (بين الأبهـر القريب والأبهـر البعيد) مع زيادة الحمل البعدي للبطين الأيسر.



الشكل 3-10: القناة الشريانية السالكة. تصل القناة الشريانية الجانب السفلي من الأبهـر مع منشأ الشريان الرئوي الأيسر. عندما تهبط المقاومة الوعائية الرئوية فإن الدم يجري من الأيسر للأيمن من الأبهـر للشريان الرئوي.

■ المظاهر السريرية:

إن درجة التضيق هي التي تحدد الشدة السريرية. قد يكون الرضـع لا عرضيـن أو يتظاهرون بالهبوبية وضغوبة الإرضاع وفشل النمو. يكون النبض الفخذي ضعيفاً غالباً بالفحص السريري كما يكون متأخراً نسبة للنبض في الطرفين العلويين أو قد يكون غائباً. ويوجد غالباً ارتفاع توتر شرياني في الطرف العلوي. يكون لدى الولدان المصابين بتضيق برزخ الأبهـر الشديد جريان دموي جهازي معتمد على القناة وقد يتظاهرون بالوهط الدوراني حالما تنغلق القناة الشريانية. بفحص القلب توجد نفخة انقباضية قذفية غير نوعية تسمع في القمة. تكون صورة الصدر والـ ECG ضمن الطبيعي في الآفات الخفيفة. أما عند المرضى الذين لديهم انسداد أكثر شدة فقد تظهر صورة الصدر الشعاعية تضخامة في عقدة الأبهـر Aortic Knob. يظهر الـ ECG تضخامة بطينية يمتد عند الولدان وتكون التضخامة البطينية اليسرى أشجع عند الأطفال الأكبر.

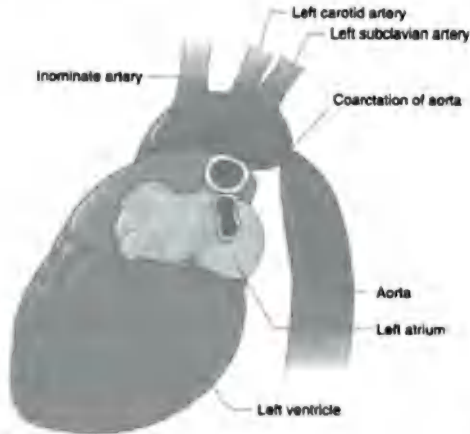
■ المعالجة:

يكون الجريان الدموي الجهازى عند الولدان المصابين بتضيق بروز الأبهر الحرج Critical معتمداً على القناة الشريانية لذلك يجب البدء بالك PGE₁ قبل المداخلة الجراحية أو المداخلة عبر القشطرة. قد تكون المعالجة جراحية بإجراء مفاغرة نهائية - نهائية أو رأب الأبهر (تصنيع الأبهر) بالرقعة Patch endoplasty أو تداخلية Interventional عن طريق رأب الأوعية عبر التوسيع بالبالون dilation angioplasty مع أو دون وضع دعامة Stent. يعتمد توقيت ونمط المعالجة على العمر عند التشخيص وشدة المرض والتشوهات المرافقة. إن عودة التضيق Restenosis في مكان الإصلاح الجراحي أمر ليس نادراً خاصة عند الولدان، كما أن فرط التوتر الشرياني المستمر بعد التداخل عند الأطفال الكبار أمر ليس نادراً أيضاً وقد يحتاج للمعالجة بعاصرات بيتا.

AORTIC STENOSIS

تضيق الأبهر

يكون النسيج الدسامي في تضيق الأبهر متسكماً ومتصلباً Rigid ويأخذ شكل القبة Dome أثناء الانقباض. والأكثر شيوعاً أن يكون الدسام ثنائي الشرف. تؤدي زيادة الضغط المتولدة في البطين الأيسر (في محاولة لتوجيه الجريان الدموي عبر الدسام المتضيق) إلى ضخامة البطين الأيسر ومع الوقت تنقص المطاوعة والأداء البطيني.



الشكل 3-11: تضيق بروز الأبهر.

■ **التظاهرات السريرية:**

يرتبط مستوى الأعراض المتظاهرة بشدة التضيق ومستوى عمل البطين. فالرضع الذين لديهم تضيق خفيف يكونون لا عرضيين (رغم وجود النفخة). يكون لدى الوليد المصاب بتضيق أبهري شديد جريان دموي جهازى ممتد على القناة وقد يتظاهر بالوهط الدوراني بعد انفلاق القناة. يتميز الفحص القلبى بوجود نفخة خشنة انقباضية قذفية تسمع عند الحافة العلوية اليمنى للقص وتسبق بنكة قذفية. قد يجس الارتعاش Thrill في تضيق الأبهر الشديد وكلما كان التضيق أكثر وضوحاً كانت النفخة أعلى لكن إذا كانت الوظيفة البطينية ضعيفة جداً فقد لا تسمع إلا نفخة ناعمة فقط. تظهر صورة الصدر ضخامة قلبية وقد تلاحظ الوذمة الرئوية في حالات سوء الوظيفة البطينية. قد يظهر الـ ECG ضخامة بطينية يسرى. وقد يشاهد نمط إجهادي مكون من انخفاض ST وانقلاب أمواج T يتوافق مع الإقفار.

■ **المعالجة:**

يكون الجريان الدموي الجهازى عند الولدان المصابين بتضيق الأبهر الحرج ممتداً على القناة لذلك يجب البدء بالـ PGE قبل المداخلة الجراحية أو المداخلة بالقثطرة. إذا كانت المداخلة مطلوبة فيمكن التخلص من المال عبر الدسام الأبهرى عن طريق تصنيع (رأب) الدسام Valvuloplasty بالبالون. قد يؤدي رأب الدسام بالبالون إلى قصور أبهري متروك قد يحتاج إلى تبديل الدسام الأبهرى بدسام ميكانيكى أو طعم مثلي Homograft أو طعم ذاتي Autograft (عملية روس Ross).

PULMONIC STENOSIS**تضيق الرئوي**

يشكل تضيق الدسام الرئوي 5-8% من آفات القلب الخلقية. تكون الشرف الرئوية ملتحمة ويكون الدسام بشكل القبة مع فتحة مركزية صغيرة فقط مع وجود توسع بعد التضيق في الشريان الرئوي الرئيسى. تحدث ضخامة البطين الأيمن مع الوقت بسبب محاولات البطين المحافظة على النتاج القلبى. يحدث في تضيق الرئوي الحرج نقص في مطاوعة البطين الأيمن وزيادة الضغط في الأذين الأيمن وقد تفتح الثقبة البيضوية مما يؤدي إلى تحويله صغيرة من الأيمن للأيسر.

■ **التظاهرات السريرية:**

يكون معظم المرضى لا عرضيين. قد يؤدي التضيق الرئوي الشديد إلى الحرج (الشديد جداً) Critical لحدوث الزلة التنفسية الجهدية والحناق. إن قصور القلب الاحتقاني في الجانب الأيمن نادر عدا عند الرضع المصابين بتضيق الرئوي الحرج الذين قد يكون لديهم جريان دموي رئوي معتمد على القناة. بصورة مميزة تختلف النكة القذفية للتضيق الرئوي مع الشهيق. وتسمع نفخة قذفية انقباضية خشنة على الحافة العلوية اليسرى للقص. قد يجس في التضيق الشديد ارتعاش مع رفعة البطين

الأيمن. يكون حجم القلب والتوعية الرئوية ضمن الطبيعي على صورة الصدر لكن قطعة الشريان الرئوي تكون متضخمة. أما ال ECG فيظهر درجة من تضخمه البطين الأيمن مع انحراف المحور للأيمن ويتعلق ذلك بدرجة التضيق.

■ المعالجة:

يكون الجريان الدموي الرئوي عند الولدان المصابين بتضيق الرئوي الحرج معتمداً على القناة، لذلك يجب البدء بال PGE1 قبل أي مداخل جراحية أو عبر القثطرة. تجرى المعالجة النهائية بواسطة توسيع الدسام المتضيق بواسطة البالون، وتشمل استطببات بضع الدسام الرئوي Volvotomy الضغط في البطين الأيمن الذي يساوي ثلاثة أرباع الضغط الجهازي أو أكثر، أو أعراض قصور القلب الاحتقاني في الجانب الأيمن.

يظهر الجدول 3-5 الموجودات الكلاسيكية لأشيع عشر آفات قلبية خلقية.

الجدول 3-5، الموجودات الكلاسيكية لأشيع عشر آفات قلبية خلقية.				
الآفة	التظاهر	الفحص السريري	ECG	صورة الصدر
الفتحة بين الأذينين.	نفخة.	انقسام ثابت في S2.	RVH خفيفة.	± CE. PBF ↑.
الفتحة بين البطينين.	نفخة، CHF.	نفخة شاملة للانقباض.	RVH, LVH.	± CE. PBF ↑.
القناة الشريانية السالكة.	نفخة ± CHF.	نفخة متواصلة.	RVH ± LVH.	± CE. PBF ↑.
القناة الأذينية البطينية.	نفخة ± CHF.	نفخة شاملة للانقباض.	معور علوي.	± CE. PBF ↑.
التضيق الرئوي.	نفخة ± زراق.	تكة، SEM.	RVH.	± CE. NL أو ↓ PBF.
رباعي فاللوت.	نفخة، زراق.	SEM.	RVH.	± CE. PBF ↓.
تضيق الأبهر.	نفخة ± CHF.	تكة، SEM.	LVH.	± CE. PBF, NL.
تضيق بروز الأبهر.	هرط، توتر شرياني.	↓ النبض الفخذي.	LVH.	± CE. PBF, NL.
نبدال منشأ الشرايين الكبيرة.	الزراق.	الزراق الواضح.	RVH.	± CE. NL أو ↑ PBF.
البطين الوحيد.	(متنوع).	(متنوع).	(متنوع).	(متنوع).

CE = التضخم القلبي، CHF = قصور القلب الاحتقاني، LVH = تضخم البطين الأيسر، NL = طبيعي، PBF = الجريان الدموي الرئوي، RVH = تضخم البطين الأيمن، SEM = نفخة قذافية انقباضية.

آفات القلب البنيوية المكتسبة

ACQUIRED STRUCTURAL HEART DISEASE

RHEUMATIC HEART DISEASE

الداء القلبي الروماتويدي

تسبب الحمى الروماتويدية الحادة التهاب القلب Carditis في 50-80% من المرضى. ينجم المرض القلبي الروماتويدي عن نوبة وحيدة أو نوب متعديّة من الحمى الروماتويدية الحادة. يعتبر القصور التاجي أشيع آفة موجودة في المرض القلبي الروماتويدي. كذلك قد يحدث القصور الأبهري مع أو دون القصور التاجي. قد يتطور المرض في المرحلة النهائية إلى تضيق التاجي و/ أو تضيق الأبهري. يتظاهر المرضى الذين لديهم إصابة دسامة شديدة بأعراض وعلامات قصور القلب الاحتقاني المزمن. تمت مناقشة الحمى الروماتويدية الحادة في الفصل 12.

KAWASAKI DISEASE

داء كاوازاكي

قد تشمل التأثيرات القلبية في داء كاوازاكي كلاً من التهاب التامور والتهاب العضلة القلبية واضطرابات النظم العابرة، ولكن الاختلاط الذي يجعل المرض مهدداً للحياة هو تطور أمهات دم الشريان الإكليلي مع احتمال حدوث الانسداد فيها أو تمزقها. تتطور أمهات الدم الإكليلية أثناء الطور تحت الحاد (اليوم 11-25) عند حوالي 30% من الحالات لكنها تتراجع عند معظم المرضى. إن المعالجة المبكرة بالفلوبيولين المناعي الوريدي ينقص نسبة حدوث أمهات الدم في الشريان الإكليلي إلى أقل من 10%. تؤدي الجرعة العالية من الأسبرين التي تغطي خلال المرحلة الانتهازية الحادة إلى إنقاص احتمال حدوث أمهات الدم المتأخرة. يتم الاستمرار على الأسبرين بجرعة منخفضة لمدة 6-8 أسابيع (أو لفترة غير محددة إذا لم تشف أمهات الدم). يستخدم تخطيط الصدى القلبي لتقييم الوظيفة البطينية ورؤية السائل التاموري وأمهات الدم الإكليلية. تمت مناقشة داء كاوازاكي بشكل واسع في الفصل 11.

ENDOCARDITIS

التهاب الشغاف

■ الأمراض:

التهاب الشغاف الجرثومي خمج جرثومي في الشغاف. ورغم أنه يحدث على الدسامات الطبيعية لكنه أكثر ميلاً بكثير للحدوث في الحالات التي يوجد فيها جريان عنيف (مضطرب) Turbulent على دسامات شاذة خلقياً أو دسامات متآذية بالحمى الروماتويدية أو في حالة الآفات الدسامة المكتسبة (انسداد الدسام التاجي) والدسامات الصناعية. إن العوامل التي قد تؤهب لانتهاج الشغاف الجرثومي هي الخمج السني أو الإجراءات السنية وإدخال الأدوات في المسبيل المعدي المعوي أو المسبيل البولي التناسلي، واستخدام المخدرات الوريدية والقثطرة الوريدية المركزية الدائمة Indwelling والجراحة القلبية السابقة.

تعتبر العقديات الحالة للدم ألفا (العقديات المخضرة *Streptococcus Viridans*) والعنقوديات المذهبية أشيع العوامل المسببة لالتهاب الشغاف الجرثومي عند الأطفال. وتشكل العقديات المخضرة حوالي 67% من الحالات في حين تشكل العنقوديات المذهبية حوالي 20% من الحالات. إذا حدث الخمج كاختلاط للجراحة القلبية فإن العنقوديات البشرية *Staphylococcus Epidermidis* والفطور يجب أن تؤخذ بالاعتبار. تشكل العضيات سلبية الغرام حوالي 5% من حالات التهاب الشغاف عند الأطفال وتكون أشيع عند الولدان والمرضى مثبطي المناعة والمرضى مدمني المخدرات الوريدية. إن الـ HACEK (الإنفلونزا، العصبة الشمية *Actinobacillus* والـ *Cardiobacterium* والإيكينيللا *Eikenella* والكنينيللا *Kingella*) سبب نادر لالتهاب الشغاف، وتعتبر المستدميات النزلية من بين الـ HACEK أشيع سبب وهي تصيب بشكل متكرر الدسامات المتأذية سابقاً.

■ المظاهر السريرية:

تعتبر الحمى أشيع الموجودات عند الأطفال المصابين بالتهاب الشغاف الجرثومي. وغالباً ما تسمع نفخة جديدة أو تغير في نفخة قديمة موجودة سابقاً. يبدي الأطفال المصابين بالتهاب الشغاف الجرثومي أعراضاً غير نوعية مثل الألم الصدري والذلة التنفسية وآلم المفاصل وآلم العضلات والصداع والدعث. وقد توجد ظواهر صمية مثل البيلة الدموية أو نوبة الإفقار العابرة (السكتات). إن المظاهر الصمية الأخرى (مثل بقع روث *Roth* والنزوف الشظوية *Splinter* والنمشات وعقد أوسلر *Osler* وأفات جين واي *Janeway*) نادرة عند الأطفال المصابين بالتهاب الشغاف الجرثومي.

■ التقييم التشخيصي:

تشمل الموجودات المخبرية النموذجية ارتفاع تعداد الكريات البيض وسرعة التثقل *ESR* والبروتين الارتكاسي *C- (CRP)*. يكون فقر الدم شائعاً، وقد تشاهد البيلة الدموية (مع أسطوانات الكريات الحمر) بفحص البول. إن زروعات الدم المتكررة تزيد أرجحية اكتشاف العامل الممرض. يستخدم تخطيط الصدى القلبي *ECHO* لكشف التنباتات *Vegetations* و/ أو الخثرات *Thrombi* في القلب.

■ المعالجة:

تشمل المعالجة الطبية إعطاء المضادات الحيوية وريدياً لمدة 6 أسابيع، وتكون هذه المضادات الحيوية موجهة ضد العامل الممرض المزعول. تستطب الجراحة في حالة التهاب الشغاف الجرثومي إذا كانت المعالجة الطبية فاشلة أو في حالة قصور القلب الاحتقاني المعند أو في حالة وجود اختلاطات صمية خطيرة أو تشكل خراج في العضلة القلبية أو إصابة الدسام البديل المتكررة. إن الوقاية بالمضادات الحيوية ضرورية عند المرضى ذوي الخطورة العالية. تشمل أنظمة المعالجة بالمضادات الحيوية للوقاية من التهاب الشغاف أثناء الإجراءات السنية أو التنفسية أو المعدية المعوية أو البولية التناسلية كلاً من الأموكسي سيللين الفموي أو الأميسلين والجنتاميسين حقناً قبل القيام بالإجراءات السابقة.

في نقاط رئيسة 23

1. إن المرضى الذين لديهم دسامات شاذة خلقياً أو دسامات متأقية بالحصى الرئوية أو آفات دسامية مكتسبة (السدال الدسام التاجي) أو دسامات صلبة معرضون لزيادة خطورة الإصابة بالتهاب الشغاف.
2. تعتبر المقدمات الحادة للدم ألفا (المقدمات المخضرة) والمنقويات للتهبة أضعف العوامل المرضية في التهاب الشغاف.
3. يحتاج المرضى المعرضون لخطر تطور التهاب الشغاف إلى المعالجة الوقائية بالمضادات الحيوية قبل القيام بالإجراءات التي قد تؤدي إلى تجرثم الدم.

CORONARY ARTERY DISEASE

داء الشريان الإكليلي

إن داء الشريان الإكليلي نادر في الطفولة، لكن يبدو أن العملية التصلبية العصيدية الشريانية Atherosclerotic process تبدأ منذ مرحلة باكورة من العمر. يوجد دليل على أن ترقى الآفات التصلبية العصيدية يتأثر بموامل وراثية (فرط كولسترول الدم العائلي) ونمط الحياة (تدخين السجائر والقوت الغني بالكولسترول والقوت الغني بالدهن المشبعة). إن أمراضاً معينة تجعل الأطفال معرضين لزيادة خطر فرط كولسترول الدم (مثل بعض أمراض الخزن والأمراض الاستقلابية والقصور الكلوي والداء السكري والتهاب الكبد والذئبة الحمامية الجهازية). ولأن العديد من العادات التي تبقى مدى العمر تشكل أثناء الطفولة فإن الفرصة مواتية للوقاية من داء الشريان الإكليلي.

FUNCTIONAL HEART DISEASE

المرض القلبي الوظيفي

MYOCARDITIS

التهاب العضلة القلبية

تتجم معظم حالات التهاب العضلة القلبية في الدول المتقدمة عن الخمج الفيروسي للعضلة القلبية، وتعتبر الفيروسات المعوية (فيروس كوكساكي B وفيروس الإيكو) هي الفيروسات المسيطرة. ومن غير الواضح إذا كانت الأذية القلبية الناجمة عن التهاب العضلة القلبية الفيروسي ناجمة عن الفزو الفيروسي المباشر أو عن استجابة ضدية مناعية ذاتية.

■ المظاهر السريرية:

تختلف المظاهر حسب درجة إصابة العضلة القلبية، فقد يكون المرضى لا عرضيين إذا كانت أذية العضلة القلبية خفيفة. وقد يتم التشخيص فقط بوجود تبدلات الموجة T والقطعة ST على الـ ECG المجري لسبب آخر، في حين تتظاهر أذية العضلة القلبية الشديدة بقصور القلب الاحتقاني الصاعق واضطرابات النظم، تشمل الأعراض الشائعة الحمى والذلة التنفسية والتعب والألم الصدري

(الناجم عادة عن التهاب التامور الثانوي). أما العلامات فتشمل تسرع القلب ووجود دليل على قصور القلب الاحتقاني والخبب البطيني S3. يظهر الـ ECG غالباً انخفاض القطعة ST وانقلاب الموجة T ونقص الفولتاج، وقد توجد أيضاً اضطرابات النظم وعيوب النقل. تتنوع موجودات صورة الصدر من الضخامة القلبية الخفيفة إلى الضخامة الواضحة. يظهر تخطيط الصدى القلبي (الإيكو) بطيناتي متوسعة و/ أو سيئة الوظيفة. ومن الشائع حدوث الانصباب التاموري. يجب استقصاء السبب الفيروسي عن طريق الزرع الفيروسي وتفاعل سلسلة البولي مراز (الـ PCR) من الحلق والبراز والدم والسائل التاموري إذا وجد. قد تستطب خزعة الشغاف والمضلة القلبية في حالات معينة لإثبات التشخيص.

■ المعالجة Treatment:

تكون معالجة المرضى المصابين بالتهاب المضلة القلبية الفيروسي داعمة للمحافظة على الإرواء ونقل الأكسجين. تعالج اضطرابات النظم البطينية وشذوذات النقل وقصور القلب الاحتقاني حسب الحاجة، يعطى الفلوبيولين المناعي وريدياً و/ أو الستيرويدات القشرية للإقلال من الأذية الإضافية للمضلة القلبية. يرتبط إنذار المرضى المصابين بالتهاب المضلة القلبية مباشرة بمدى امتداد الأذية المضلية القلبية.

DILATED CARDIOMYOPATHY

اعتلال المضلة القلبية التوسعي

يتميز اعتلال المضلة القلبية التوسعي أو الاحتقاني بخلل وظيفة المضلة القلبية والتوسع البطيني. يفترض أن السبب في الحالات مجهولة السبب Idiopathic (هي الأشيع) هو هجمة سابقة غير مشخصة من التهاب المضلة القلبية، قد يكون اعتلال المضلة القلبية التوسعي ناجماً أيضاً عن مرض عضلي عصبي (مثل الحثل العضلي لدوشين) أو عن سمية دوائية (الأنتراسيكليينات).

■ المظاهر السريرية:

تتعلق الأعراض والعلامات بقصور القلب الاحتقاني والوذمة الرئوية الناجمين. تشمل الأعراض الزلة التنفسية والزلة الاضطجاعية والزلة التنفسية الليلية الانتبائية Paroxysmal Nocturnal Dyspnea. يظهر الفحص القلبي نظم خبب S3 وكثيراً ما تسمع نفخة تتوافق مع قصور التاجي. ومع ترقى قصور القلب الأيمن قد يلاحظ وذمة معتمدة (مسايرة للجاذبية) Dependent Edema، ورفعة البطن الأيمن والنبيض المتناقص (الاختلاف في سعة النبض من ضربة لضربة). يكون القلب متضخماً على صورة الصدر ويترافق غالباً مع وذمة رئوية. يظهر الـ ECG اتساع مركبات QRS وتبدلات إقفارية لا نوعية في الموجة T والقطعة ST. يتم تقييم الوظيفة البطينية بواسطة تخطيط الصدى القلبي.

■ **المعالجة:**

تشمل المعالجة الأولية تحديد السوائل والمدرات (لإنقاص الحمل القلبي) والأدوية القوية لتقلص القلب Inotropic Agents والموسعات الوعائية (لتحسين قلووية العضلة القلبية وإنقاص الحمل البعدي على البطين الضعيف) ومضادات التشنج (للقاوية من تشكل الخثرات)، ويحتفظ بالأدوية المضادة لاضطرابات النظم لمعالجة اضطرابات النظم البطينية المميتة المحتملة. قد يكون زرع القلب ضرورياً إذا فشلت المعالجة الدوائية.

■ **اعتلال العضلة القلبية الضخامي HYPERTROPHIC CARDIOMYOPATHY**

يعرف أيضاً بالتضيق تحت الأبهرى الضخامي مجهول السبب. وهو اضطراب يصعب فيه الحاجز البطيني سميكاُ لدرجة هامة مما يؤدي إلى انسداد مخرج البطين الأيسر. تكون الوظيفة الانبساطية في البطين الأيسر المتسمك المتصلب ضعيفة لكن الوظيفة الانقباضية محافظ عليها. تؤدي الحركة الشاذة للدسام التاجي إلى قصور التاجي. الوراثة سائدة مع نفوذية Penetrance غير تامة.

■ **التظاهرات السريرية:**

تكون معظم الحالات لا عرضية وتكتشف أثناء تقييم نفخة قلبية. تشمل الأعراض عند وجودها (عادة في المراهقة) الرلة التنفسية الجهدية والألم الصدري والغشي. تسمع نفخة قذفية انقباضية على الحافة السفلية اليسرى للقص و/ أو القمة، وقد تترافق مع نفخة شاملة للانقباض ناعمة ناجمة عن قصور التاجي (إضافة إلى خيب S3). قد يوجد نبض منقسم Bisferious pulse (له ذروة مضاعفة) ورفعة البطين الأيسر والارتعاش. تظهر صورة الصدر توعية طبيعية مع ضخامة خفيفة في البطين الأيسر. أما الـ ECG فيظهر انحراف المحور للأيسر مع ضخامة البطين الأيسر ومن المحتمل أيضاً تبدلات في ST والموجة T متوافقة مع الإقفار أو الإجهاد. إن تخطيط الصدى القلبي مشخص لهذه الحالة، ولسوء الحظ قد يتظاهر اعتلال العضلة القلبية الضخامي بالموت المفاجئ أثناء النشاط الفيزيائي عند شخص لا عرضي غير مشخص وسليم من النواحي الأخرى.

■ **المعالجة:**

تتركز المعالجة حول الوقاية من اضطرابات النظم البطينية المميتة وإنقاص بيوسة (صلابة) البطين الأيسر بواسطة الأدوية القوية لتقلص القلب السلبية Negative inotropic (المضعفة لتقلص القلب) مثل حاصرات قناة الكالسيوم وحاصرات بيتا الأدرنرجية. إن تجنب الرياضات التنافسية أمر أساسي لأن خطر الموت المفاجئ أثناء الجهد يكون مزداداً (4-6% سنوياً عند المرضى المصابين).

٣.3 نقاط رئيسة

1. تنجم معظم حالات التهاب العضلة القلبية في أمريكا الشمالية عن الخمج الفيروسي للعضلة القلبية.
2. يتميز اعتلال العضلة القلبية الاحتقاني أو التوسعي بخلل وظيفة العضلة القلبية أو التوسع البطيئي، وهو مجهول السبب عادة.
3. تشمل معالجة اعتلال العضلة القلبية التوسعي تحديد السوائل والمدرات والأدوية القوية لتقلص القلب **Inotropic** والموسعات الوعائية ومضادات التخثر. وتستخدم الأدوية المضادة لاضطرابات النظم للسيطرة على اضطرابات النظم البطيئية المميتة المحتملة.
4. يكون الحاجز البطيئي في اعتلال العضلة القلبية الضخامي متسكماً ويؤدي إلى انسداد مخرج البطين الأيسر.
5. قد يتظاهر اعتلال العضلة القلبية الضخامي بألموت المفاجئ أثناء الجهد الفيزيائي عند شخص لا عرضي سليم من النواحي الأخرى.
6. تتركز المعالجة في اعتلال العضلة القلبية الضخامي على الوقاية من اضطرابات النظم البطيئية المميتة وانقاص تصلب البطين الأيسر بالأدوية القوية لتقلص العضلة القلبية السلبية (الأدوية المضعفة لتقلص القلب).

ARRHYTHMIAS

اضطرابات النظم

إن اضطرابات النظم عند الأطفال أقل شيوعاً بكثير مقارنة مع البالغين لكن يمكن أن تكون مهددة للحياة. تنجم اضطرابات النظم عن اضطرابات تشكل الدفعة Impulse أو اضطراب نقلها أو كليهما. ويمكن بشكل عام تصنيفها كما يلي:

اضطرابات النظم التباطؤية *Bradyarrhythmias*.

- خلل وظيفة العقدة الجيبية.
- حصار النقل.

اضطرابات النظم التمرعية *Tachyarrhythmias*.

- QRS الضيق.
- QRS الواسع.

الضربات الباذرة:

- الأذينية.
- البطينية.

قد تتجم اضطرابات النظم عن المرض القلبي البنيوي المكتسب أو الوظيفي أو الخلقي أو اضطرابات الكهارل (البوتاسيوم، الكالسيوم، المغنيزيوم) أو السمية الدوائية أو التسمم أو الأمراض الجهازية المكتسبة، يظهر (الجدول 3-6) الأسباب المؤهبة لحدوث اضطرابات النظم عند الأطفال.

BRADYARRHYTHMIAS

اضطرابات النظم التباطؤية

تتجم اضطرابات النظم التباطؤية عن تثبيط التلقائية Automaticity عند العقدة الجيبية (خلل وظيفة العقدة الجيبية) أو عن حصار النقل عند العقدة الأذينية البطينية أو حزمة هيس His (حصار AV). تشمل تباطؤات القلب الناجمة عن خلل وظيفة العقدة الجيبية تباطؤ القلب الجيبي وتباطؤ القلب الوصلي Junctional وتباطؤ القلب الأذيني الهاجر Ectopic والتوقفات الجيبية. وتشمل تباطؤات القلب الناجمة عن حصار النقل كلاً من حصار القلب من الدرجة الأولى وحصار القلب من الدرجة الثانية وحصار القلب التام (من الدرجة الثالثة).

■ التشخيص التفريقي:

يظهر (الشكل 3-12) تخطيط القلب الكهربائي في الحالات المختلفة من تباطؤات القلب. ينجم تباطؤ القلب الجيبي Sinus Bradycardia عن نقص سرعة توليد الدفعات Impulse عند العقدة الجيبية. وقد يترافق مع زيادة القوة المبهمة ونقص الأكسجة واضطرابات الجهاز العصبي المركزي مع زيادة الضغط داخل القحف وقصور الدرقية وفرط بوتاسيوم الدم وهبوط الحرارة والتسمم الدوائي (الديجوكسين، حاصرات بيتا، حاصرات قناة الكالسيوم) والجراحة السابقة على الأذنيات، كذلك يعتبر تباطؤ القلب الجيبي من الموجودات الطبيعية عند المراهقين الرياضيين الأصحاء. يظهر الـ ECG موجات P طبيعية مع نقل AV طبيعي بسرعات أقل من 100 مرة/ الدقيقة عند الوليد وأقل من 60 مرة/د عند الأطفال الأكبر. إذا أصبح تباطؤ القلب الجيبي بطيئاً جداً فقد تحدث التوقفات الجيبية Sinus Pauses أو النظم الأذيني الهارب Escape Atrial Rhythm. أو النظم البطيني الذاتي Idioventricular. يمكن للمرضى المصابين بتباطؤ القلب الجيبي أن يزيدوا سرعة قلبهم بشكل مناسب عند التنبيه.

ينجم حصار القلب من الدرجة الأولى عادة عن تباطؤ النقل الأذيني البطيني على مستوى العقدة AV. وهو يترافق مع زيادة مقوية المبهمة وإعطاء الديجوكسين وحاصر بيتا والأسباب الخمجية (التهاب العضلة القلبية الفيروسي، داء لايم) وهبوط الحرارة واضطرابات الكهارل (نقص أو فرط البوتاسيوم، نقص أو فرط الكالسيوم، نقص المغنيزيوم) والمرض القلبي الخلقي (ASD، عيب القناة الأذينية البطينية، تشوه إيشثاين، TAPVC، وتبادل منشأ الشرايين الكبيرة من النوع L أو تبادل المنشأ المصحح Corrected Transposition) والحمى الروماتيزية واعتلال العضلة القلبية. يتميز حصار الـ AV من الدرجة الأولى على تخطيط القلب الكهربائي بتطاول فترات PR نسبة للعمر والسرعة. وعدا ذلك يكون النظم منتظماً وينشأ في العقدة الجيبية ويكون شكل مركب QRS طبيعياً.

الجدول 3-6: العوامل المؤهبة لاضطرابات النظم.

□ المرض القلبي الخلقي،

● اضطرابات النظم فوق البطينية:

- تشوه إيشثاين (قد يظهر أيضاً بمتلازمة WPW) والفتحات بين الأذنين والجراحة الأذنية وتبادل منشأ الشرايين الكبيرة من النمط -L. وبعد عملية فونتان.

● اضطرابات النظم البطينية:

- المرض النسمامي الأبهري، إصابة الدمام الرئوي، بعد إصلاح رباعي فاللوت، الشريان الإكليلي الأيسر الشاذ، خلل تسمحح البطين الأيمن.

□ حصار القلب (درجات مختلفة):

● بعد جراحة القلب المفتوح (تشوه إيشثاين، تبادل منشأ الشرايين الكبيرة من النمط -L، القناة الأذنية البطينية المشتركة، إصلاح الـ VSD)، الحصار القلبي التام الخلقي (مجهول السبب، المترافق مع الذئبة الحمامية الجهازية عند الأم، تبادل منشأ الشرايين الكبيرة من النمط -L).

● اضطرابات جهاز النقل المعزولة.

● متلازمة WPW (وولف - باركنسون وايت).

□ متلازمات تباطؤ المسافة QT:

● المراقبة مع مرض جهاز.

● التهاب العضلة القلبية الخمجي.

● داء كلوازاكي.

● اعتلال العضلة القلبية الضخامي أو التوسعي مجهول السبب.

● رنح فريدرايخ (تسرع القلب الأذني أو الرجفان).

● الحثول العضلية (دوشين، أشلال الدوري).

● أدواء خزن الفليكوجين (داء بومب).

● أمراض الكولاجين الوعائية (التهاب القلب الروماتويدي، الذئبة الحمامية الجهازية، التهاب ما حول الشرايين المقعد، التهاب الجلد والعضل).

● الأمراض الفنية (فرط الدرقية، خلل وظيفة الكظر).

● اضطرابات الكهارل والاضطرابات الفنية (نقص مغنيزيوم الدم، فرط البوتاسيوم، نقص الكالسيوم، نقص الأكسجة).

● داء لايم.

● السمية الدوائية.

● الأدوية الكيمائية (الأنثراسيكلينات).

● مضادات الاكتئاب ثلاثية الحلقة.

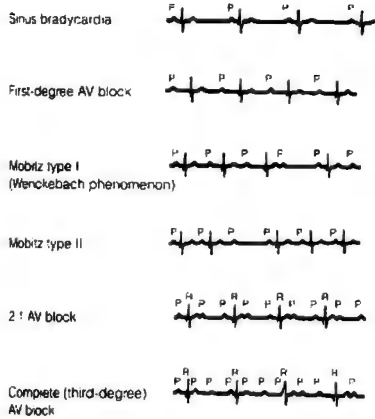
● الكوكائين.

● الأدوية المضادة لاضطرابات النظم (الديجيتال، حاصرات بيتا الأدرنرجية، حاصرات قناة الكالسيوم).

● أدوية الربو (الأدوية المقلدة للودي).

● رض الصدر الكليل (التكم القلبي Myocardial contusion).

● ارتفاع الضغط داخل القحف.



الشكل 3-12: اضطرابات النظم التباطؤية.

أما حصار القلب من الدرجة الثانية فيطلق على التقطع النوبي في الوصل الأذيني البطيني العقدي (الضربات الساقطة (Dropped beats)). تكون بعض موجات P مثبوعة بمركبات QRS وبعضها الآخر غير متبوع.

- **موبيتز النمط I (وينكباخ (Wenckebach))** يشير إلى تطاول مترق للفواصل PR على مدى عدة دقائق حتى يسقط مركب QRS. تكرر الدارة نفسها غالباً، رغم أن عدد الضربات في الدارة قد لا يكون ثابتاً. يكون شكل مركب QRS طبيعياً. إن أسباب هذا النظم هي نفسها أسباب حصار القلب من الدرجة الأولى.

- **موبيتز النمط II**، وهو ينجم عن فشل مفاجئ في النقل الأذيني البطيني تحت مستوى العقدة الأذينية البطينية في حزمة من جهاز ألياف هيس - بوركنجي. وهو أكثر خطورة من حصار القلب من الدرجة الأولى أو وينكباخ لأنه قد يترقى إلى حصار القلب التام. يلاحظ على الـ ECG فشل مفاجئ في النقل AV مع سقوط QRS بعد موجة P طبيعية. لا يشاهد تطاول مسبق للمسافة PR في الدفقات Impulses المنقولة طبيعياً.

● **الحصار AV بنسبة ثابتة Fixed-ratio AV block**: هو اضطراب نظم يحدث فيه مركب QRS بعد كل ثاني (ثالث أو رابع) موجة P مما يسبب حصار AV بنسبة 2:1 (3:1 أو 4:1). تكون فواصل PR طبيعية في الدقات المنقولة. يوجد عادة مركب QRS طبيعي أو متطاوّل بشكل خفيف فقط. ينجم الحصار AV بنسبة ثابتة عن أذية العقدة AV أو أذية حزمة هيس. ومن الضروري إجراء التسجيلات داخل القلبية لتمييز مكان الأذية. قد تتطور الحالة عند المرضى إلى حصار القلب الكامل.

يحدث حصار القلب من الدرجة الثالثة عند عدم انتقال أي دفعات أذينية إلى البطينين. يكون النظم الأذيني وسرعة النظم ضمن الطبيعي نسبة لعمر المريض. ويكون النظم البطيني بطيئاً بشكل واضح (40-55 نبضة/الدقيقة). إذا نشأ النظم الهارب Escape rhythm من العقدة AV (النظم الوصلي Junctional rhythm) فإن الفواصل QRS تكون طبيعية المدة، لكن إذا نشأ النظم الهارب من حزمة هيس البعيدة أو من ألياف بوركنجي فإن الفواصل QRS تكون مديدة (النظم البطيني الذاتي Idioventricular Rhythm). يمكن أن يكون حصار الـ AV التام الخلقي شذوذاً معزولاً أو قد يتوافق مع تبادل منشأ الشرايين الكبيرة من النمط L أو عيب القناة الأذينية البطينية أو الذئبة الحمامية عند الأم. تشمل الأسباب الأخرى جراحة القلب المفتوح (خاصة بمد إغلاق الـ VSD الكبيرة) أو اعتلال العضلة القلبية أو داء لايم. قد يتظاهر الولدان المصابون بحصار القلب التام بالخرب الجنيني.

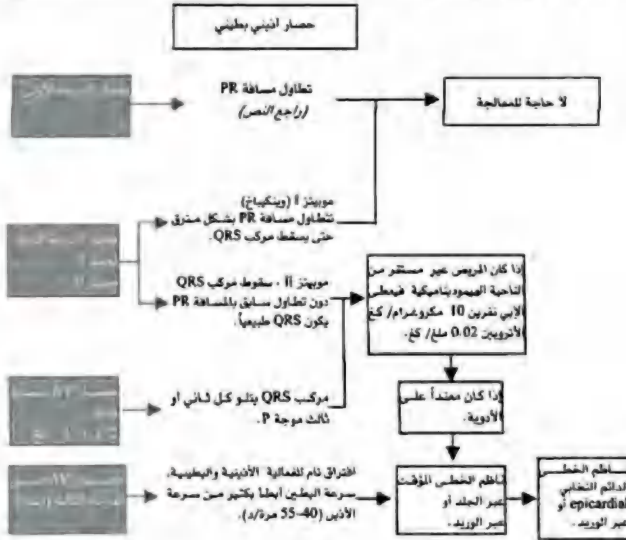
■ **المعالجة Treatmen**

لا ضرورة لأي مداخل في حالة تباطؤ القلب الجيبي إذا كان الناتج القلبي مصافاً. يظهر (الشكل 13-3) خوارزمية تدبير تباطؤ القلب الجيبي.

كذلك لا ضرورة للمعالجة في حصار القلب من الدرجة الأولى أو الثانية (موبيتز النمط I). أما موبيتز النمط II أو الحصار AV بنسبة ثابتة أو حصار القلب من الدرجة الثالثة فكل ذلك يحتاج إلى وضع ناظم الخطى Pacemaker. إن وضع ناظم الخطى وقائياً في موبيتز النمط II والحصار AV بنسبة ثابتة ضروري لوقاية المريض من تطور حصار القلب التام لديه مع عدم كفاية الناتج القلبي بعيداً عن الرعاية الطبية.

إذا كان الطفل المصاب بحصار القلب التام غير مستقر من الناحية الهيموديناميكية فإنه يمكن وضع ناظم الخطى عبر الجلد أو عبر الوريد في المرحلة الحادة، ثم يوضع ناظم خطى دائم وريدي أو نخاعي[†] Epicardial لاحقاً. يتم تدبير حصار القلب من الدرجة الثالثة إما بالإنظام البطيني عند الطلب Ventricular Demand Pacing أو الإنظام الأذيني البطيني التساهلي AV Sequential Pacing. يظهر (الشكل 14-3) خوارزمية تدبير الحصار الأذيني البطيني.

[†] النخاب Epicardium هو الطبقة الحشوية الداخلية للنامور. تتوضع مباشرة على القلب.



الشكل 3-14: خوارزمية تشخيص الحصار الأذيني البطيني.

TACHYARRHYTHMIAS

اضطرابات النظم التسرعية

تتشأ اضطرابات النظم التسرعية عن تشكل دفعات شاذة ناجمة عن التلقائية المعززة Ennanced أو عن دارة عودة الدخول Reentrant circuit. يكون شكل الـ QRS في تسرعات القلب ضيقة المركب Narrow-complex مشابهاً أو مطابقاً لما هو عليه الحال في النظم الجيبي الطبيعي، وهي تشغل معظم (لكن ليس كل) الـ SVTs (يكون الـ QRS عريضاً في بعض أشكال الـ SVTs)، قد تكون تسرعات القلب ضيقة المركب ناجمة عن زيادة التلقائية أو عن دارة عودة الدخول. تشمل تسرعات القلب ضيقة المركب الناجمة عن زيادة التلقائية كلاً من تسرع القلب الجيبي وتسرع القلب الأذيني الهاجر وتسرع القلب الهاجر الوصلي والرجفان الأذيني، أما تسرعات القلب ضيقة المركب الناجمة عن آليات عودة الدخول Reentrant فتصنف إلى تسرعات القلب بعودة الدخول سوي المسار (ORT) orthodromic أو تسرعات القلب بعودة الدخول الماكس للمسيورة (ART). في الـ ORT ينتشر الـ SVT للأسفل إلى العقدة AV وللأعلى عبر تحويلة أو مجازة Bypass tract، ولما كان نزع

استقطاب البطينين يتم بطريقة طبيعية أسفل العقدة AV فإن مركب الـ QRS يكون ضيقاً. أما في الـ ART فإن الـ SVT تنتشر للأسفل عبر المجازة أو التحويلة ولأعلى إلى العقدة AV. ولما كان نزع استقطاب البطينين يتم أسفل سبيل المجازة وبأوقات مختلفة فإن الـ QRS يكون عريضاً. تشمل تسرعات القلب الأذينية البطينية ضيقة المركب التبادلية Reciprocating تسرع القلب بعودة الدخول في العقدة AV وتسرع القلب سوي المسار Orthodromic في متلازمة WPW (السبيل الإضافي لا يختفي على الـ ECG - قصر المسافة PR مع موجة دلتا)، وتسرع القلب التبادلي الأذيني البطيني سوي المسار (السبيل الإضافي يختفي Conceal على الـ ECG. المسافة PR طبيعية ولا توجد موجة دلتا). وتسرع القلب بعودة الدخول الجيبي الأذيني والرهفة الأذينية. إن تسرعات القلب ضيقة المركب جيدة التحمل نسبياً في الحالة الحادة. يكون لدى المرضى المصابين بمتلازمة WPW دفعة تقديمية antegrade impulse تنتشر عبر كل من العقدة AV والسبيل الإضافي. تشمل الموجودات المميزة على الـ ECG قصر المسافة PR والموجة دلتا (الشكل 3-15).

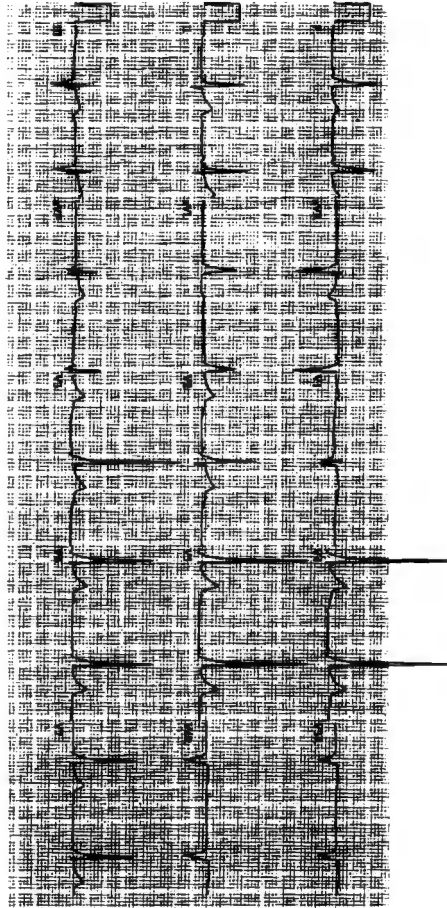
وعلى العكس فإن تسرعات القلب واسعة المركب تعرف بأنها تسرعات القلب التي يتجاوز فيها المركب QRS أكثر من 0.12 ثانية وهي حالة طبية إسعافية. تشمل تسرعات القلب واسعة المركب كلاً من تسرع القلب البطيني والرجفان البطيني ومتلازمة WPW مع تسرع القلب بعودة الدخول الماكس للمسييرة Antidromic والـ SVT سوي المسار Orthodromic مع الزوغان Aberrancy.

■ التشخيص التفريقي:

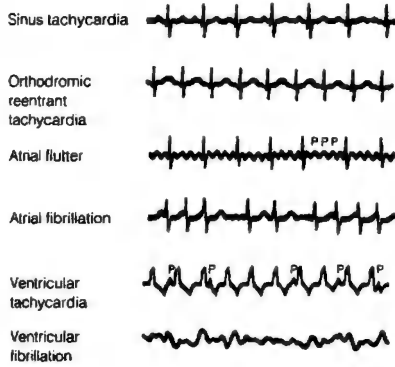
يظهر (الشكل 3-16) شريط النظم القلبي Rhythm strip في تسرعات القلب المختلفة. وتصنف أسباب اضطرابات النظم التسرعية إلى:

تسرعات القلب ضيقة المركب:

- تسرع القلب الجيبي: الحمى، الشدة، التجفاف، فقر الدم.
- ORT (أشيع تسرع قلب غير جيبي SVT): تنجم معظم الحالات عن تسرع القلب بعودة الدخول في العقدة AV بسبب مجازة مخفية. متلازمة WPW، وتشوه إيشتاين (يترافق مع متلازمة WPW)، وتبادل منشأ الشرايين الكبيرة من النمط L.
- الرهفة الأذينية Atrial Flutter: الجراحة الأذينية (D-TGA) بعد إجراء عملية موستارد Mustard أو سيننغ Senning، ASD بعد عملية فونتان النصفية Hemi-fontan، فونتان، التهاب العضلة القلبية، المرض القلبي البنيوي مع توسع الأذين (تشوه إيشتاين، رتق مثلث الشرف، الداء القلبي الروماتويدي في الدسام التاجي)، قصور مثلث الشرف الشديد.
- الرجفان الأذيني Atrial fibrillation: أشيع ما يشاهد مع تضخمة الأذين الأيسر (الداء القلبي الروماتويدي في الدسام التاجي، VSD، وضع تحويلة Shunt ملطفة بين الدوران الجهازى والشريان الرئوي)، تشمل الأسباب الأخرى التي تؤدي إلى تضخمة أذينية معنى أو ثانوية الجانب تشمل تشوه إيشتاين ومتلازمة WPW والتهاب العضلة القلبية.



الشكل 3-1: مخطط كهربية القلب في متلازمة وولف - باركنسون - وايت.



الشكل 3-16: اضطرابات النظم التسرعية.

تسرع القلب عريضة المركب:

- تسرع القلب البطيني: المرض القلبي الخلقي أو المكتسب المؤدي إلى التوسع البطيني أو الضخامة البطينية أو خط الخياطة البطينية، تناول الأدوية أو متلازمة WPW مع ART.
- الرجفان البطيني *Ventricular fibrillation*: هو النظم النهائي الذي يتطور بعد نقص الأكسجة أو الإقفار أو الأذية الكهربائية عالية الفولتاج. تشمل العوامل المؤهبة متلازمة WPW ومتلازمة QT الطويلة.

■ المعالجة: Treatmen:

تسرع القلب ضيق المركب:

تشمل معالجة تسرع القلب الجيبي إصلاح السبب المستبطن لتسرع القلب -- يظهر (الشكل 3-17) الخطوط العامة لخوارزمية تدبير تسرع القلب فوق البطيني. إن معالجة تسرع القلب ضيق المركب المستقر تترقى من مناورات البهم إلى المعالجة الدوائية إلى تقويم النظم القلبي بالصدمة الكهربائية *Cardioversion*. تعزز مناورات البهم المقوية المبهمية لإبطاء النقل في العقدة الأذينية البطينية وتؤدي غالباً إلى إنهاء اضطراب النظم. تزداد مقوية البهم عند الرضع عن طريق تطبيق الثلج على الوجه. وعند الأولاد الأكبر من خلال تمسيد السباتي، ويجب التأكد من المحافظة على الطريق الهوائي عند الرضيع مفتوحاً عند تطبيق الثلج على الوجه.



الشكل 3-17: خوارزمية تدبير تسرع القلب فوق البطيني.

إذا كانت المناورات المبهمة غير فعالة في تسرع القلب ضيق المركب المستقر يعطى الأدينوزين Adenosine لحصار العقدة الـ AV وكسر الـ SVT بعودة الدخول. إن الـ SVT بعودة الدخول الذي تتضمن دارته العقدة AV (تسرع القلب بعودة الدخول في العقدة AV، متلازمة WPW النمط ORT، نمط المجازة المختفية) أكثر ميلاً للاستجابة على إعطاء الأدينوزين. إن الأدينوزين غير فعال في تسرع القلب ضيق المركب الذي ينجم عن زيادة التلقائية أو آلية عودة الدخول التي لا تشمل العقدة AV (تسرع القلب الجيبي، تسرع القلب الأذيني الهاجر، تسرع القلب الهاجر الوصلي، الرفرفة الأذينية، تسرع القلب بعودة الدخول الأذيني الجيبي). إذا أعاد الأدينوزين الطفل إلى النظم الجيبي الطبيعي ولم يكن هناك اشتباه بمتلازمة WPW (لا تشاهد موجة دلتا بعد تحويل Conversion تسرع القلب) فيمكن البدء بالديجوكسين عند الطفل لإنقاذ خطر الحوادث المستقبلية. إذا أظهرت المعالجة بالأدينوزين وجود متلازمة WPW (قصر المسافة PR مع ملاحظة موجة دلتا بعد تحويل تسرع القلب) فيجب استخدام حاصر بيتا لأن استخدام الديجوكسين عند مرضى متلازمة WPW يمكن أن يبطئ النقل عبر العقدة AV مما يؤدي إلى زوال استقطاب تفضيلي أسفل السبيل الإضافي بطريقة معاكسة للمسيرة. وقد يؤدي هذا النقل المعاكس للمسيرة إلى رجفان بطيني إذا كان الرجفان الأذيني أو بعض اضطرابات النظم الأذينية السريعة الأخرى موجودة. قد تشمل معالجة الرفرفة الأذينية إذا كان المريض مستقراً من الناحية الهيموديناميكية إعطاء الديجوكسين أو حاصرات بيتا أو البروكائيناميد أو الأميودارون أو السوتالول أو اشراك الكينيدين/ الديجوكسين. يجب عند معالوة قلب الرفرفة الأذينية دوائياً تحميل المريض بالديجوكسين قبل إعطاء البروكائيناميد لأن للبروكائيناميد فعالية حالة للمهم Vagolytic activity قد تزيد بشكل غير مرغوب سرعة البطين وتسبب تدهوراً حاداً في الحالة الهيموديناميكية.

إذا كان الرجفان الأذيني موجوداً لأكثر من عدة أيام فمن الضروري إعطاء مضاد التخثر قبل قلب النظم لإنقاذ خطر الانصمام Embolization بالجلطات داخل الأذين المحتلة. ومن البدائل عن مضاد التخثر استخدام تخطيط الصدى القلبي عبر المري لتقييم القلب بحثاً عن الجلطات Clots. فإذا لم تشاهد أي جلطات فيمكن إجراء قلب النظم القلبي. ومع ذلك يكون خطر حدوث الانصمام الخطاري أعلى بشكل خفيف نسبة للمعالجة المضادة للثثار.

إن الكينيدين أو البروكائيناميد أو الأميودارون يمكن أن يكونوا فعالين في القلب الدوائي Pharmacologic conversion للرجفان الأذيني وإن الكينيدين والبروكائيناميد من أدوية الصيانة طويلة الأمد الجيدة. إن تقويم النظم القلبي المتزامن بقلب معظم الحالات إلى النظم الجيبي. إذا كان تسرع القلب ضيق المركب غير المستقر موجوداً والمريض لديه قصور قلب احتقاني أو هبوط توتر شرياني فيمنع اللجوء إلى تقويم النظم القلبي أو الإنظام عالي السرعة Overdrive pacing عبر المري. إن تقويم النظم القلبي المتزامن مطلوب لتجنب التطور غير المقصود للرجفان البطيني.

يمكن تدبير معظم حالات الـ SVT المزمنة باستئصال الرجفان الأذيني بالاجتثاث عن طريق الأمواج

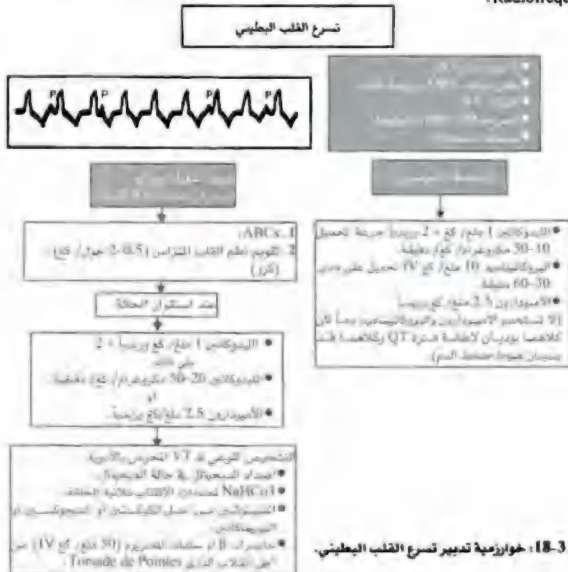
الراديوية Radiofrequency ablation.

تسرع القلب عريض المركب *Wide - Complex Tachycardia*:

يجب معالجة تسرع القلب البطيني عريض المركب الناجم عن متلازمة WPW مع النقل المعاكس للمسيرة Antidromic أو SVT. سوي المسار Orthodromic مع الزوغان Aberrancy كما لو أن المريض لديه تسرع قلب بطيني. أما المرضى غير المستجيبين أو المرضى المصابين بهبوط ضغط الدم فيجب معالجتهم مباشرة بالإنعاش القلبي الرئوي وتقويم النظم القلبي المتزامن. وبعد عملية تقويم النظم يمكن المحافظة على النظم الجيبي بواسطة الليدوكائين أو الأميودارون الوريدي. يمكن معالجة المرضى الذين لديهم توتر شرياني طبيعي مع تسرع قلب بطيني حاد بالليدوكائين الوريدي أو الأميودارون في محاولة لإصلاح اضطراب النظم دون اللجوء لتقويم النظم القلبي.

يجب عند الأطفال المصابين بالرجفان البطيني إجراء الـ CPR كما يجب إزالة الرجفان لديهم بواسطة تقويم النظم القلبي غير المتزامن. إن إعطاء الإبي نفرين قد يحول الرجفان الناعم إلى رجفان خشن مما يسمح بإزالة الرجفان بشكل ناجح. يظهر (الشكلان 3-18 و 3-19) على التوالي خوارزمية تدبير تسرع القلب البطيني وخوارزمية تدبير الرجفان البطيني / تسرع القلب البطيني اللانبضي.

يمكن تدبير العديد من حالات تسرع القلب البطيني المزمن بالأجشاث بالأموالجات الراديوية Radiofrequency.



نقاط رئيسية 4.3

1. تسهل اضطرابات النظم التباطؤية مع مركبات QRS مريضة لأن تكون نظماً هارياً من حزمة هيس أو جهاز بوركنجي (النظم البطيني الذاتي Idioventricular rhythm) وهي ذات خطورة عالية للتطور باتجاه حصار القلب التام.
2. يحتاج كل من تباطؤ القلب الجيبى المرضى وحصار القلب الدرجة الثالثة (موبيتز النمط II والحصار AV ذو النسبة الثابتة) وحصار القلب الدرجة الثالثة إلى الإنظام Pacing.
3. تسهل تسرعات القلب ضيقة المركب لأن تكون جيدة التحمل إلى الحالة الحادة إلى حين تعتبر تسرعات القلب عرضية المركب حالة طبية إسعافية.
4. يعالج تسرع القلب عريض المركب الناجم عن تسرع القلب فوق البطيني SVT (متلازمة WPW مع تسرع القلب بمعددة الدخول المعاكس للمسيرة ART أو SVT مع الزوغان Aberrancy) كما لو أن المريض لديه تسرع قلب بطيني.
5. عند معالجة SVT يجب نفسى متلازمة WPW لأن معالجة SVT المترافق مع WPW تختلف عن معالجة الـ SVT غير المترافق مع WPW.

* * *

Chapter

4

التطور Development

DEVELOPMENTAL MILESTONES

المعالم التطورية

يحدث كل من التطور العصبي والفكري (الذهني Intellectual) والجسدي عند الرضع والأطفال بطريقة مرتبة ومتسلسلة. يظهر (الجدول 4-1) التطور الطبيعي للمعالم التطورية. تنقسم المعلومات إلى مجموعات فرعية هي الحركات الكبيرة Gross motor والحركات البصرية (أو التكيف الحركي الدقيق) واللغة والمعالم الاجتماعية.

إن أشيع الفحوص المسحية التطورية المستخدمة من قبل أطباء الأطفال هي الفحص المسحي التطوري لدينفر II (Denver II) واختبار التكيف السريري (CAT) / Clinical Adaptive Test / سلم المعالم التطورية السمعية واللغوية السريري CLAMS. يقيم دينفر II الأطفال من 0 إلى 6 سنوات ويقسم مجرى التطور إلى الحركات الكبيرة والحركات الدقيقة - التكيفية واللغة والمعالم الاجتماعية - الشخصية. أما الـ CAT فيقيم حل المشاكل والقدرة البصرية الحركية. في حين يقيم الـ CLAMS تطور اللغة من الولادة حتى عمر 36 شهراً.

قد لا تتقدم عملية التطور في بعض الأحيان بشكل مناسب. ويمكن تقسيم التطور غير الطبيعي إلى تأخر التطور والاضتراق (التضارق) Dissociation والانصراف deviancy. يدل تأخر التطور Developmental Delay على الأداء الذي يكون تحت الوسطي بشكل هام بالنسبة لمهارة معينة. إن حاصل التطور Developmental Quotient (DQ) دون الـ 70 يعتبر تأخراً بالتطور. يشير الـ DQ إلى

سرعة التطور عند الطفل: $DQ = (\text{العمر التطوري} + \text{العمر الزمني}) \times 100$

الجدول 4-1: المعالم التطورية الرئيسة عند الطفل.			
العمر	الحركات الكبيرة	الحركات الصغيرة البصرية	اللغة
1 شهر:	يرفع رأسه بشكل خفيف من وضعية الانضغاط البطنى.	يشاهم يديه إلى الخط المتوسط فقط. [إطباقي Grasp محكم]	يثبت على الوجه.
2 شهر:	-	-	يستجيب بالابتسام.
3 شهر:	يرفع رأسه بشكل ثابت.	يقفم يديه عند الراحة.	يكافى Coo.
4-5 شهر:	يقبض من أمام اللطف، ومن الخلف للأمام، يجلس جيداً بالمساعدة.	يمسك بكفلي اليدين معاً.	يتوجه للصوت.
6 شهر:	يجلس جيداً دون مساعدة.	ينقل من يد لأخرى. يصل للأشياء بإحدى اليدين.	كلام غير مفهوم babble.
9 شهر:	يزحف، يتجول cruise، يمشي نفسه للوقوف، يمشي لوحده.	يمسك قبضة الكماشة. يتناول finger-foods.	يلعب لعبة Pat-a-cake.
12 شهر:	يمشي لوحده.	يرمى، يترك الأشياء.	يقبض. يثبات عند مناداته، يتماون عند إلباسه.
15 شهر:	يمشي للخلف، يزحف صعوداً على الدرج.	يبنى برجاً من مكعبين. يثرى.	-
18 شهر:	يركض.	يطعم نفسه (messily) بالمعلقة.	يشير إلى أجزاء الجسم عندما يطلب منه.
24 شهر:	يمعد ويهبط الدرج بشكل جيد.	يلعب ملاعبه. يبنى برجاً من 5 مكعبات.	يفهم الأوامر المكونة من مرحلتين. يفهم الغرباء نصف كلامه. يجمع كلمتين مع بعضهما.
3 سنوات:	دراة ثلاثية العجلات. يرمى الكرة من فوق رأسه.	يرسم دائرة.	جملة من 3 كلمات. استخدام مناسب للضمائر والزمن الماضى، يعرف اسمه الأول والآخر، يفهم الغرباء ثلاثة أيام كلامه.
4 سنوات:	يبدل قدميه عند نزول الدرج، يقفز.	يمسك الكرة، يلبي نفسه.	يلعب الألوان. يعرف الألوان.
5 سنوات:	-	يربط حذاءه.	يلعب الألعاب الجماعية، يفهم القواعد ويستجيب لها.

* لعبة Pat-a-cake هي لعبة أطفال يتم فيها تصفيق اليدين في الوقت الذي يتم فيه إنشاد أغاني خاصة بالأطفال.

** Finger-foods هي الأطعمة المهيكة للتقاطها بالأصابع وتناولها.

يشير الافتراق التطوري Developmental Dissociation إلى الاختلاف الفعلي في سرعة التطور بين مهارتين تطورتين. ومثال على ذلك الافتراق بين تطور الحركات الكبيرة والتطور اللغوي عند طفل مصاب بتخلف عقلي موزول (يكون تطور الحركات الكبيرة لديه طبيعياً). أما الانحراف التطوري Developmental Deviancy فيشير إلى التطور غير التسلسلي ضمن منطقة معينة من التطور. على سبيل المثال يعتبر تطور تفضيل استخدام اليد بعمر 12 شهراً انحرافاً عن التسلسل الطبيعي وقد يدل على شذوذ في اليد الأخرى.

إن اللغة أفضل مشعر للأداء الفكري المستقبلي. يقسم تطور اللغة إلى منحنيين هما اللغة الاستقبالية Receptive واللغة التعبيرية Expressive وكل منهما يحدد DQ مختلفاً.

يحتاج الرضيع الخدج إلى معايير معدلة حسب العمر عند تقييم التحصيل التطوري لديهم. ويجب حتى عمر السنتين تعديل العمر الزمني حسب العمر الحمل عند الولادة، على سبيل المثال يجب أن يكون الرضيع بعمر 9 شهور (الذي ولد بسن حملي 28 أسبوعاً) قادراً على القيام بالمهارات المناسبة لعمر 6 شهور.

تمت تغطية التطور الجنسي في الفصل 21.

DEVELOPMENTAL DELAY

تاخر التطور

MENTAL RETARDATION

التخلف العقلي

يعرف التخلف العقلي في الدليل التشخيصي والإحصائي للاضطرابات العقلية - الطبعة الرابعة (DSM-IV) بأنه يشمل (a) الحاصل الذكائي IQ الذي يعادل 70 أو أقل، (b) البداية قبل عمر 18 سنة و (c) الضعف الوظيفي في الأداء التكيفي (في اثنين على الأقل من هذه المجالات: التواصل Communication، الاعطاء بالذات، العيش في المنزل، المهارات الاجتماعية/ المهارات بين الأشخاص Interpersonal، استخدام موارد المجتمع، التوجه الذاتي Self-direction، المهارات الأكاديمية، العمل، الصحة، وقت الفراغ Leisure، السلامة).

يشير الـ IQ بين 55-50 إلى 70 إلى تخلف عقلي خفيف Mild، ويدل الـ IQ بين 40-35 إلى 55-50 على تخلف عقلي معتدل الشدة Moderate، في حين يدل الـ IQ بين 25-20 إلى 40-35 على التخلف العقلي الشديد Severe. أما الـ IQ دون 25-20 فيشير إلى التخلف العقلي العميق Profound. (ملاحظة إن الطريقة البديلة لتصنيف التخلف العقلي التي تعتمد على مستويات الدعم الذي يحتاجه الطفل قد أثبتت أنها أقل فائدة سريرياً).

تصنف الغالبية العظمى من المرضى المصابين (85%) ضمن المجال الخفيف. إن التخلف العقلي الشديد بيولوجية المنشأ (وراثية، عصبية، استقلابية). أشيع اختبارات الـ IQ استخداماً عند الأطفال هي سلم ويشسليتر Wechsler (الخاص بسن ما قبل المدرسة، والخاص بسن المدرسة) وسلم

ستانفورد-بينيت Stanford-Binet (سن المدرسة)، قد يلفت التخلف العقلي نظر طبيب الأطفال عندما يبدي الطفل تأخراً بالتطور في واحد أو أكثر من مجالات التطور. توجد أحياناً مظاهر تشوهية تقترح متلازمة معينة (متلازمة داون Down، متلازمة الصبغي الهش X). قد تكون الفحوص المخبرية مفيدة عندما يشبه بالسبب الوراثي ويرغب الأهل بمزيد من الأطفال. إن الحالات المرضية المرافقة (الشلل الدماغي، اضطرابات السلوك، الاختلاجات) شائعة وقد تكون نوعية لمتلازمة معينة. تكون المعالجة متعددة الاختصاصات Interdisciplinary وداعمة ونوعية للأعراض، وتهدف إلى الاستفادة القصوى من الوظيفة وتحسين جودة الحياة.

SPEECH AND LANGUAGE DELAY

تأخر الكلام واللغة

إن قدرتنا على الكلام تؤثر على قدرتنا على التواصل مع الآخرين وتطوير العلاقات الاجتماعية. ويعتبر تأخر أو صعوبة الكلام أشيع شأن تطوري عند الأهل. يكون لدى 15% من الأطفال قبل سن المدرسة درجة معينة من تأخر اللغة في وقت من الأوقات. ولكن تأخر الكلام المستمر الذي يؤثر بشكل هام على قدرة الطفل على التواصل هو الذي يعتبر اضطراباً في الكلام. وفي العديد من الحالات لا يوجد شذوذ بيولوجي مستبطن (متلازمة وراثية، مرض عضلي عصبي) يفسر الاضطراب.

تتجم اضطرابات اللغة Language disorders عن عدم القدرة على فهم أو اكتساب المفردات Vocabulary أو القواعد اللغوية أو أنماط المحادثة اللغوية. تشمل اضطرابات الكلام Speech disorders صعوبة إنتاج أصوات الكلام ونظم Rhythm الكلام. أما اضطرابات الصوت Phonetic disorders فهي مشاكل تلفظ اللغة Articulation. إن اضطرابات الكلام والتصويت اضطرابات تعبيرية. في حين قد تؤثر اضطرابات اللغة عن كل من المهارات اللغوية التعبيرية والاستقبالية.

يصف مصطلح عدم الطلاقة Disfluency تقطع جريان الكلام، يحدث عدم الطلاقة التطوري عند العديد من الأطفال قبل سن المدرسة، ويشفى بحلول عمر 4 سنوات، وهو ليس مرضياً. يتميز عدم الطلاقة الحقيقي (التأتأة Stuttering) بعلامات التوتر والمشقة عند التكلم وتكرار أو انقطاع الكلام التام والضعف الهام في القدرة على التواصل.

يعتبر قلق الأهل مشعراً جيداً للحاجة للمزيد من إجراءات التشخيص. ولأن العديد من الأطفال الصغار يشعرون بالانزعاج من إظهار كلامهم أمام الغرباء فإن القصة يجب أن تركز على تمييز Discerning نوعية ومقدار الكلام عند الطفل. يجب عند أي طفل يشبه لديه بتأخر اللغة إجراء تقييم سمعي كامل. (ملاحظة: إن أشيع سبب لفقد السمع الخفيف إلى المعتدل عند الطفل الصغير هو التهاب الأذن الوسطى المزمن مع الانصباب) ويجب أن يلي ذلك التحويل إلى أخصائي بيانولوجيا الكلام لإجراء المزيد من إجراءات التشخيص والمعالجة (إذا كانت مستطبة). يمكن أن تؤدي المعالجة المبكرة والمركزة إلى تحسن هام في مهارات التواصل مع الوقت.

الاختلافات في الأنماط التطورية

VARIATIONS IN DEVELOPMENTAL PATTERNS

اضطراب نقص الانتباه — فرط النشاط

(ADHD) ATTENTION DEFICIT HYPERACTIVITY DISORDER

إن الـ ADHD متلازمة تتكون من الشرود (عدم الانتباه) وفرط النشاط وHyperactivity والاندفاع Impulsivity إلى درجة يصبح معها السلوك سبب التلازم Maladaptive وغير متوافق مع المرحلة التطورية للطفل. يمكن أن توجد الـ ADHD عند 5% من الفتيات و10% من الذكور في المدارس الابتدائية. يتأثر الأداء المدرسي والعلاقات مع الأقران بشكل خاص ويكون هؤلاء المرضى معرضين لخطر تطور عدم احترام الذات Low self-esteem. وإن 70% من هؤلاء المصابين بالـ ADHD في الطفولة تستمر لديهم الأعراض إلى الكهولة.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

قد يحدث اضطراب نقص الانتباه (ADD) دون وجود فرط النشاط. ويكون عدم الانتباه (الشرود) هو المكونة الرئيسية. يشخص هؤلاء الأطفال بشكل متأخر حتى سنوات المدرسة المتوسطة والثانوية مقارنة مع الأطفال المصابين بالـ ADHD.

■ المظاهر السريرية:

يجب من أجل تشخيص الـ ADHD أن يحقق الطفل المعايير المذكورة في الـ DSM-IV (الجدول 2-4). يحتاج تشخيص الـ ADHD إلى الوجود المستمر لعدم الانتباه Inattention وفرط النشاط والاندفاع في البيئات المختلفة (مثلاً في المدرسة وفي البيت). كما يجب أن توجد الأعراض لمدة 6 شهور على الأقل وعادة ما توجد بحدود عمر 7 سنوات. ومع ذلك فإن علامات الـ ADHD قد تخف في الأماكن التي تعطى تعزيزاً مباشراً أو الأماكن الجديدة على الطفل أو الأماكن المراقبة بشكل جيد. ولذلك قد لا يظهر الطفل أي من علامات الـ ADHD عندما يكون في عيادة طبيب الأطفال.

■ التقييم:

يجب على الطبيب من أجل تقييم الطفل المشتبه بإصابته بالـ ADHD أن يعتمد على المعلومات المأخوذة من الوالدين والمعلمين. تتوافر أنظمة تقييم مختلفة (حسب عمر المريض) للاستخدام من قبل المعلم والأهل. وإن ميزان تقييم المعلم والوالدين لكوننير Conner هو الأشيع استخداماً عند الأطفال في سن المدرسة. يجب إجراء فحص سريري شامل ولكن يكون كل من الفحص العصبي والجسدي والحسي ضمن الحدود الطبيعية عادة.

■ التدبير Management:

تهدف المعالجة إلى إنقاص الأعراض طيلة اليوم، ويحتاج برنامج معالجة الـ ADHD إلى مقارنة متعددة الاختصاصات، يجب أن يكون الدعم العاطفي متوفرًا للمريض والديه. ويجب تطوير برنامج تدبير سلوكي لمساعدة كلاً من الأهل والمعلمين بالتدريب على ضبط النفس، كما لا بد من تأمين الاحتياجات الأكاديمية للمريض. يحدث لدى نسبة من الأطفال المصابين بالـ ADHD تصل إلى 25٪ إعاقة تعليمية. إن الحالات المرضية المرافقة شائعة وقد تشمل المشاكل العموانية واضطراب المعارضة الجريئة Oppositional Defiant Disorder ومشاكل التواصل واضطرابات المزاج.

أثبتت المعالجات الدوائية أنها تتفوق على تعديل السلوك لوحدهم. إن المنبهات النفسية Psycho-Stimulants (تشمل الميثيل-فينيدات Methylphenidate والديكس-تروأمفيتامين Dextroamphetamine) وأصلاح الأمفيتامين المختلطة (Adderall) لها تاريخ طويل من الاستخدام، وكلها مصنفة كمواد مراقبة Controlled*. تعمل هذه الأدوية عن طريق زيادة توافر الدوبامين والنورإبي نفرين في الجهاز العصبي المركزي CNS. تشمل التأثيرات الجانبية كلاً من الأرق Insomnia والقيء وقد تتطور أحياناً المرات Tics وخلل الحركة Dyskinesia أحياناً، وإن موافقة هيئة الدواء والFDA مؤخراً على استخدام الأتوموكسيتين Atomoxetine في معالجة الـ ADHD عند الأطفال قد أدى ذلك إلى زيادة استخدام هذا الدواء غير المنبه. إن الأتوموكسيتين (Strattera) مثبط نوعي جداً لعود النطاق النورإبي نفرين مع نسبة حدوث منخفضة للتأثيرات الجانبية ونقص احتمال سوء الاستخدام Abuse. يجب عدم إعطاء المعالجة الدوائية لوحدها ويستحق المريض ولو مرة واحدة في السنة تجربة إيقاف الأدوية.

اضطراب التطور الشامل

(PDD) PERVASIVE DEVELOPMENTAL DISORDER

يمثل الـ PDD طيفاً من الإعاقات التطورية المزمنة غير المترقية تشمل ضعف في التفاعل الاجتماعي والتواصل والسلوك. يبين (الجدول 3-4) معايير الـ DSM-IV. يعتبر التوحد Autism شكلاً من الـ PDD كذلك الحال مع متلازمة أسبرجر Asperger. يشاهد الـ PDD عند 2-6 أطفال من كل 1000 طفل وهو أشيع بأربع مرات عند الذكور. يتظاهر معظم الأطفال بعمر 18 شهراً حتى عمر 3 سنوات لكن الأعراض قد توجد منذ مرحلة الرضاعة (ضعف التعلق Attachment). لا يوجد سبب مستبطن وحيد معروف.

لم تظهر الدراسات الوبائية طويلة الأمد علاقة بين لقاح الحصبة والنكاف والحصبة الألمانية (MMR) أو الـ Thimerosal (مادة حافظة موجودة في بعض اللقاحات) وتطور التوحد.

* المواد المراقبة Controlled substances: أي مجموعة من أدوية الإدمان أو الأدوية المبدلة للسلوك مثل الهيروين أو الكوكايين التي يقيد استخدامها قانونياً.

■ التظاهرات السريرية:

يكون لدى الأطفال المصابين بالتوحد تأخر هام في اللغة مع اضطرابات التواصل ومشاكل في العلاقات الاجتماعية. كما يكون لديهم تواصل عيني محدود، وهم لا يقومون بالتواصل المتبادل، كما أنهم لا يشتركون في اللعب. يبدي هؤلاء الأطفال عادة أنماطاً سلوكية نمطية و/أو متكررة وقد يكون لديهم ارتباط أو افتتان Fascination بأشياء غير معتادة. يكون لدى الأطفال المصابين بالـ PDD-NOS (غير محددة Not otherwise specified) تمزقاً أقل شدة في العلاقات الاجتماعية والتواصل والسلوك. ويشار للـ PDD-NOS في الأدب الطبي بالتوحد دون العتبة Subthreshold autism. تتميز متلازمة أسبريجر بصومية تشكيل العلاقات و/أو التقرب للآخرين وتطور اهتمام شديد في مواضيع نوعية جداً (الديناميات، المومياءات المصرية القديمة). ورغم أن الأشخاص المصابين بمتلازمة أسبريجر ليس لديهم اضطراب واضح في اللغة فإنهم لا ينتبهون للتلميحات غير اللفظية ولا يفهمون الأشكال المختصرة من اللغة مثل الاستعارات والتحكم. يريد الأطفال المصابون بمتلازمة أسبريجر عادة تشكيل صداقات لكن قدرتهم على تمييز التلميحات الاجتماعية الدقيقة يجعل ذلك صعباً.

■ التدبير Management:

لا توجد معالجة دوائية متوفرة للـ PDD. يستفيد بعض الأطفال من الدواء المخصص للأعراض النوعية مثل القلق وفرط النشاط والاندهاش Impulsivity وسلوكيات المواظبة. تشمل المعالجة العلاج السلوكي وتحسين التواصل وإعطاء الدعم الوالدي (ملاحظة: يدرس حالياً التعديل القوي وإعطاء المكملات Supplement وتسريب السيكرتين والأدوية المضادات الحيوية، الفلويولين المناعي الوريدي، الخلب Chelation) لكن كل ذلك لم يثبت أي فعالية والواضح أن الكشف الباكر والمداخلة قد أدبا إلى نتائج سريرية أفضل. إن أفضل مشر إنداري للنجاح المستقبلي هو مدى التطور اللغوي الموجود خلال سنوات ما قبل المدرسة.

■ نقاط رئيسة 1.4

1. بحسب حاصل التطور DQ كماليلي:
 $DQ = (\text{العمر التطوري} + \text{العمر الزمني}) \times 100$.
2. إن اللغة الأفضل مشر للأداء الفكري المستقبلي.
3. يجب حتى عمر السنتين تعديل العمر الزمني للطفل حسب سن الحمل عند الولادة.
4. يستخدم سلم ويشلر Wechsler قبل سن المدرسة لتقييم حاصل الذكاء IQ عند الأطفال قبل سن المدرسة.
5. قد يكون عدم الطلاقة تطورياً عند الأطفال بمر 3-4 سنوات. وإن عدم الطلاقة المترافق مع التوتر والخفة و/أو حصار الكلمات التام أو الذي يحد بشكل شديد من التواصل يجب أن يعتبر عدم طلاقة حقيقياً (Stuttering) ويحتاج إلى التحويل إلى اختصاصي بمعالجة النطق.
6. يجب تحويل أي طفل يشتبه بإصابته باضطراب الكلام أو اللغة من أجل التقييم السمي الكامل.

الجدول 4-2: المعايير التشخيصية لاضطراب فرط النشاط - نقص الانتباه.

□ أعراض عدم الانتباه:

- الفشل بالانتباه للتفاصيل.
- صعوبة إتمام المهام.
- صعوبة تنظيم النشاطات.
- تجنب النشاطات التي تحتاج إلى جهد عقلي ثابت.
- سهولة التلهي بالمؤثرات الخارجية.
- كثرة النسيان في النشاطات اليومية.

□ أعراض فرط النشاط:

- التملعل والتضايق الشديد Fidgets and Squirms.
- عدم القدرة على البقاء في المكان.
- مشاعر التملعل.
- عدم القدرة على الاستمتاع بالنشاطات بشكل هادئ.
- الكلام بشدة.

□ أعراض الاندفاع Impulsivity:

- صعوبة انتظار الدور.
- مقاطعة الآخرين.

ملاحظة: يجب أن توجد هذه الأعراض في مكانين أو أكثر وتؤدي إلى ضعف الأداء. إضافة لذلك يجب أن توجد الأعراض قبل وصول الطفل لعمر 7 سنوات.

الجدول 4-3: المعايير التشخيصية للاضطراب التطوري الشامل.

□ ضعف العلاقات الاجتماعية:

- الانقضاء للسلوكيات غير اللفظية.
- الانقضاء للعلاقات مع أقرانه.
- عدم إظهار الاستمتاع.
- الانقضاء لتبادل المشاعر.

□ ضعف في التواصل:

- تأخر تطور اللغة.
- عدم القدرة على الاستمرار في المحادثة مع الآخرين.
- استخدام اللغة المتكررة.
- الانقضاء للعب الاجتماعي.

□ وجود السلوكيات النمطية Stereotypic behaviors:

- الالتزام الثابت بالسمات.
- الأسلوب النمطي الحركي.
- الانشغال بالأشياء.

نقاط رئيسة 24

1. إن عناصر اضطراب فرط النشاط - نقص الانتباه (ADHD) هي عدم الانتباه وفرط النشاط والانسلطاع. أما في اضطراب نقص الانتباه (ADD) فيكون نقص الانتباه هو العرض الرئيس.
2. إن الأتوموكسيتين Atomoxetine مثبط نوعي جداً لعودة التقاط النور إبي نقرين وقد تمت الموافقة على استخدامه عند الأطفال المصابين بالـ ADHD. وهذا الدواء ليس منبهاً وله تأثيرات جانبية قليلة مع احتمال قليل لحدوث سوء الاستخدام Abuse.
3. يشكل الاضطراب التطوري الشامل PDD طيفاً من الإعاقات التطورية غير المترقية المزمنة التي تشمل الضعف في التفاعل الاجتماعي والتواصل والسلوك. وإن التوحد والـ PDD-NOS (غير محددة) ومتلازمة أسبرجر هما كلها أشكال من الـ PDD.
4. لا يترافق لقاح الـ MMR ولا التيمبروسال مع تطور التوحد.

* * *

Chapter

5

أمراض الجلد Dermatology

VIRAL EXANTHEMS

الطفوح الفيروسية

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

إن بعض الطفوح الفيروسية مميزة لأمراض فيروسية معينة.

تعتبر الحصبة غير شائعة في الدول المتقدمة التي يستخدم فيها اللقاح، لكنها تعتبر مشكلة صحية كبيرة حول العالم. تبلغ فترة الحضانة 8-12 يوماً بعد التمرض الأولي لفيروس الحصبة (من الفيروسات نظيرة المغاطية Paramyxovirus). لا توجد أي علامات أو أعراض خلال هذه المرحلة، يلي ذلك الطور البادري الذي يحدث فيه الدعث والحمى العالية والثلاثي الكلاسيكي المكون من "حُمال والزكام والتهاب الملتحمة، تظهر على مغاطية الخد خلال 2-3 أيام من بداية الأعراض بقع كوپليك Koplik's Spots (بقع حمراء صغيرة غير منتظمة مع نقاط بيضاء مزرقّة أو رمادية في المركز) وبعد 5 أيام من بداية الأعراض يتطور طلع حمامي خطاطي بقعي على الرأس وينتشر للأسفل ويدوم حوالي 4 إلى 5 أيام. يتم التشخيص اعتماداً على القصة المميزة و الموجودات السريرية المميزة ولكن قد يكون ضرورياً إثبات التشخيص بالفحوص المصلية.

تتضمن الاختلاطات الشديدة التهاب الدماغ الحاد الذي يؤدي لأذية دماغية و التهاب الدماغ

شامل المصلب تحت الحاد.

إن الحصبة الألمانية **Rubella** سليمة عادة عند حدوثها بعد الولادة لكن إصابة الجنين بالخمج أثناء الحمل قد تكون ذات نتائج كارثية. وللمزيد من التفاصيل حول الحصبة الألمانية الخلقية راجع الفصل 13. تتجم الحصبة الألمانية عن فيروس الحصبة الألمانية (فيروس RNA من زمرة التوغا فيروس). تكون التظاهرات السريرية غائبة في العديد من الحالات المكتسبة بعد الولادة. لا يوجد طور بادري خلال فترة الحضانة التي تستمر 14-21 يوماً. وعند تطور الأعراض تتميز الحصبة الألمانية بطفح حمامي بقعي حطاطي متميز مع اعتلال عقد لمفية معمّم وحمى خفيفة. نادراً ما يدوم الطفح أكثر من 5 أيام. قد تصاحب الحمى بداية الطفح. من الشائع حدوث ألم مفاصل عديد مع التهاب مفاصل عديد عند المراهقين. إن التهاب الدماغ ونقص الصفائح اختلاطان نادران. يتم إثبات الحصبة الألمانية المكتسبة بعد الولادة بالفحوص المصلية. يكون تشخيص الحصبة الألمانية صعباً غالباً لأن الأعراض خفيفة وقد تلتبس مع أعراض الخمج بالفيروسات المعوية والوردية وداء المقوسات وداء وحيدات النوى الخمجي والحصبة الخفيفة والحمى القرمزية.

إن الوردية الطفلية **Roseola infantum** مرض حاد شائع يصيب الرضع والأطفال الصغار. وينجم عن فيروس الهربس البشري 6 (HHV-6). يبدأ المرض بحمى مفاجئة تتراوح بين 39.5 م° و 41 م°، وتستمر لمدة 1-5 أيام. يبدو الطفل بصورة عامة أثناء الحمى بحالة حسنة دون وجود أي موجودات سريرية تقصر الحمى. يتطور بحدود اليوم الثالث إلى الخامس طفح بقعي حطاطي على الجذع وينتشر محيطياً. يظهر الطفح نموذجياً حالما تزول الحمى. يكون تعداد الكريات البيض مرتفعاً في البداية ويصل إلى 20 ألفاً في الميكروليتر مع انحراف الصيغة للأيسر. لكن قد يلاحظ في اليوم الثاني من المرض قلة الكريات البيض مع قلة المعتدلات. إن الاختلاطات غير شائعة رغم أن الاختلاجات الحرارية قد تحدث بسبب الزيادة السريعة في الحرارة خلال بداية الخمج.

إن الحمى الإنتانية **Erythema infectiosum** (الداء الخامس) مرض جهازى خفيف محدود لذاته ينجم عن فيروس البارفو B19 الحاوي على الـ DNA. يحدث هذا المرض بشكل رئيسي على شكل أوبئة. لا يوجد عادة طور بادري وقد تكون الحمى خفيفة أو غائبة. يتطور الطفح عبر ثلاث مراحل، فهو يبدأ كحمامي واضحة على الوجنتين مما يغطي مظهر الوجنة المصفوعة (Slapped check). ثم يبدأ طفح بقعي شبكي أو شريطي Lacy حمامي حاك على الذراعين وينتشر إلى الجذع والساقين. أما المرحلة الثالثة فتتميز بتأرجعات في شدة الطفح وتدوم عادة 2-3 أسابيع. تحدث التأرجعات مع تبدلات الحرارة والتعرض لأشعة الشمس. تشمل الاختلاطات التهاب المفاصل وفقر الدم الانحلالي واعتلال الدماغ. يترافق الخمج بفيروس البارفو B19 أثناء الحمل بالخربز الجنيني Fetal hydrops وموت الجنين.

داء اليد - القدم - الفم **Hand-foot-and-mouth disease** مرض حاد شائع عند الأطفال الصغار أثناء الربيع والصيف، وهو ينجم عن فيروسات كوكسساكي A. يوجد عادة طور بادري يشمل الحمى والقمة والألم الفموي يليه ظهور مجموعة من القرحة على اللسان ومخاطية الفم مع طفح حويصلي بقعي حطاطي على اليدين والقدمين وأحياناً الإليتين. يتم التشخيص اعتماداً على القصة ومجموع الأعراض.

الحماق Varicella مرض معدٍ بشدة ينجم عن الخمج الأولي بفيروس الحماق النطاقي. وهو عادة مرض خفيف محدد لذاته عند الأطفال الصليبين. يمكن أن تتراوح شدته بين عدة آفات مع حمى خفيفة إلى مئات الآفات مع حرارة تصل إلى 40.6 م°م. قد يحدث المرض المنتشر المميت عند الأطفال مشيطي المناعة أو عند الولدان الذين يحدث الخمج لدى أمهاتهم خلال أسبوع من الولادة. تبلغ فترة الحضانة 10-21 يوماً يليها حدوث طور بادري مكون من الحمى الخفيفة والدعث والقمة وأحياناً الطفح حصبي الشكل أو الشبيه بالحمى القرمزية. يحدث الطفح الحاك المميز في اليوم التالي حيث يظهر أولاً على الجذع ثم ينتشر إلى المحيط. يبدأ الطفح على شكل حطاطات حمراء ويتطور بسرعة إلى حويصلات صافية قطرها حوالي 1-2 ملم. تصبح الحويصلات متفهمة وتتمزق Break وتشكل جلبات Sucs. تحدث الآفات على شكل أفواج مبعثرة بشكل واسع وبالتالي يوجد عادة عدة مراحل من الآفات بنفس الوقت. تحدث الحويصلات غالباً على الأغشية المخاطية. يكون المريض معدياً قبل 24 ساعة من ظهور الطفح وحتى تتجلب Crusted كل الآفات (يحدث هذا الأمر عادة خلال أسبوع من بداية الطفح).

إن الحماق (جدري الماء) تشخيص سريري. ويمكن في الحالات غير الواضحة إجراء اختبار تزانك Tzank test على الحويصل والبحت عن الخلايا العملاقة عديدة النوى أو يمكن أخذ مسحة بلعومية أو مسحة من المسائل الحويصلي وإرسالها للزرع الفيروسي. أو يمكن بدلاً من ذلك إجراء الفحوص المصلية عند الناقهين والبحت عن زيادة عيار الأضداد بمقدار أربع أضعاف.

معظم المراكز تجري الآن اختبار الأضداد المتألفة المباشر (DFA) الذي يمكن أن يكشف بسرعة وجود الخلايا المخوجمة. تشمل التقنيات المثبتة الأخرى الزرع الفيروسي للحماق (قد يستغرق أسبوعاً للحصول على النتائج) واختبار سلسلة البولي ميراز PCR.

قد يحدث الحماق المتفرقي مع التهاب الدماغ والسحايا والتهاب الكبد والتهاب الرئة عند الأطفال مشيطي المناعة، وهو يترافق مع معدل وفيات يصل إلى 20٪. لقد أنقص التمنيع بلقاح الحماق نواتر هذا الخمج في الولايات المتحدة.

يمثل الهريس النطاقي Zoster تنشيطاً للخمج بفيروس الحماق - النطاقي، وهو يحدث بشكل رئيس عند البالغين الذين أصيبوا سابقاً بالحماق ولديهم أضداد جائلة. يقوم فيروس الحماق - النطاقي بعد الإصابة بالحماق بالانسحاب إلى عقدة الجذر الظهري، ونتيجة لذلك فهو يتبع توزيعاً يوافق القطاع الجلدي عند إعادة تفعيله. ورغم أن الهريس يحدث عند الأطفال فهو غير شائع دون عمر 10 سنوات. تبدأ هجمة الهريس النطاقي بألم على طول العصب الحسي ويترافق مع الحمى والدعث، ثم يظهر طفح حويصلي على شكل مجموعات تقتصر على توزيع قطاعي جلدي و تزول بعد 14-7 يوماً. قد يدوم الطفح حتى 4 أسابيع لكن الألم يستمر لأسابيع أو أشهر.

تشمل الاختلاطات الأخرى الناجمة عن الهريس النطاقي اعتلال الدماغ والتهاب السحايا العميق ومتلازمة غيلان باريه والتهاب الرئة وفرفرية نقص الصفيحات والتهاب النسيج الخلوي والتهاب المفاصل. يظهر (الشكل 5-1) الاندفاعات النموذجية للهريس النطاقي.



الشكل 5-1. الهربس النطاقي.

TREATMENT

المعالجة

تكون المعالجة بشكل رئيس في الحالات غير المختطة معالجة داعمة. تعالج الحمى بالأسيتامينوفين أو الإيبوبروفين والسوائل (يُعتبر الإيبوبروفين مضاد استطباب عند الاشتباه بالحمى بسبب زيادة خطر التهاب النسيج الخلوي تحت الجلد بالعقديات). يجب تجنب استخدام الأسبرين لأن المعالجة بالأسبرين من أجل الحمى في حالة الخُمج الفيروسي يترافق مع متلازمة Raye. إن الحكة المرافقة للداء الخامس والحمى والهربس النطاقي تعالج بدواء مضاد للهستامين. إن الاستحمام بماء فاتر أثناء الإصابة بالحمى تقلص خطر الخُمج الجرثومي. قد يكون الهربس النطاقي مؤلماً جداً وقد تضطر لإعطاء المخدرات Narcotics.

يعطى الأطفال مثبطو المناعة الذين تعرضوا لشخص مصاب بخُمج فيروس الهربس النطاقي الفلوبيولين المناعي الخاص بالهربس النطاقي خلال 96 ساعة من التعرض وتتم مراقبتهم عن كثب. إن الأسيكلووير Acyclovir فعال في معالجة كل من الحمى والهربس النطاقي، ويستلزم استخدامه عند المرضى مثبطي المناعة. قد يؤخذ بالاعتبار إعطاء مضادات الفيروسات مثل الأسيكلووير جهازياً عند المرضى أكبر من عمر 12 سنة والأطفال المصابين بمرض مزمن والمرضى الذين أعطوا المستيرويدات لأي سبب. إن إعطاء لقاح الحمى خلال 72 ساعة من التعرض قد يقي أو يخفف من المرض. تتوافر اللقاحات للوقاية من الحصبة والحصبة الألمانية والحمى (انظر الفصل 12).

نقاط رئيسة 5.3

1. الأمراض الطفحجية الفيروسية سلبية عدة وتعالج عموماً
2. يتم تفريق الأمراض الطفحجية بواسطة القصة وتطور الطفح
3. الأطفال المصابين بالحمى ممتلئين قبل 24 ساعة من ظهور الطفح وحتى تتجلب كل الآفات

BACTERIAL RASHES**الطفوح الجرثومية**

إن الطفوح الجرثومية في الجلد شائعة، وتجم في معظم الحالات عن خمج المكورات العنقودية الحالة للدم بيتا المجموعة A أو خمج العنقوديات المذهبة.

CLINICAL MANIFESTATIONS**التظاهرات السريرية**

تجم القوباء الفقاعية Bullous impetigo عن ذراري العنقوديات المذهبة المنتجة للذيفان، وهي تبدأ على شكل بقع حمراء تتطور إلى اندفاعات فقاعية (مملوءة بالسائل) على قاعدة حمامية. يتراوح قطر هذه الآفات من عدة مليمترات إلى عدة سنتيمترات، يتشكل بعد تمزق الفقاعة غطاء صاف رقيق يشبه الورنيش Varnish like فوق المنطقة المكشوفة. يمكن زرع العنقوديات المذهبة من سائل الحويصلات. قد تلتبس آفات القوباء الفقاعية مع حروق السجائر مما يشير الشك بسوء معاملة الطفل.

تجم القوباء غير الفقاعية Nonbullous impetigo عن كل من العنقديات الحالة للدم بيتا المجموعة A والعنقوديات المذهبة، وهي تبدأ على شكل حطاطات تتطور إلى حويصلات ثم إلى بثرات غير مؤلمة تقيس حوالي 5 ملم مع وجود حلقة حمامية رقيقة. يكشف تمزق البثرات وجود نتحة رقيقة بلون المسل ثم تتشكل قشرة (جلية) Crust فوق القاعدة المتقرحة الضحلة. من الشائع حدوث اعتلال العقد اللمفية الموضعي في حالة القوباء العنقودية، أما الحمى فهي غير شائعة. يمكن عزل الجرثوم المسبب عادة من الآفات.

تجم متلازمة الجلد المسموط بالعنقوديات Staphylococcal scalded skin syndrome عن الذراري الموصفة Exfoliative المنتجة للذيفان من العنقوديات المذهبة، وهي أشيع في فترة الرضاعة ونادراً ما تتطور بعد عمر 5 سنوات. تكون البداية مفاجئة مع حدوث حمى منتشرة وإيلام جلدي واضح وحمى. ويتطور خلال 12-24 ساعة من البداية فقاعات رخوة سطحية لا تلتبث أن تتسرق مباشرة تاركة سطحاً أحمر نازلاً. ورغم أن مناطق واسعة قد تصاب فإن الاشتداد Accentuation يشاهد في المناطق حول الفوهات في الوجه، كذلك الحال في المناطق حول العنق والإبطيين والشيئات الإربية. ينجم التوسف عن ذيفان وقد يؤثر على معظم الجسم، وتكون علامة نيكولسكي Nikolsky's sign إيجابية عادة (انفصال البشرة عند الدلك الخفيف). إن البؤرة الأولية لخمج العنقوديات قد تكون صغيرة أو غير واضحة. تحتوي الفقاعات غير المتمزقة سائلاً عقيماً.

إن التهاب الجريبات Folliculitis خمج في جسم جريب الشعرة. إن التهاب الجريبات السطحي شائع ويمكن علاجه بسهولة. تشمل الأشكال العميقة من هذا الخمج الدمامل (Boils) furuncles

والجمرة Carbuncle. تبدأ الدمايل على شكل التهاب جريبات سطحي وأكثر ما توجد على المناطق الجلدية المشمرة التي تتعرض للاحتكاك والتعطن Maceration خاصة الفروة والإليتين والإبط. إن الجمرة هي تجمع لعدة دمايل مع بعضها.

إن التهاب الهال (التهاب النسيج الخلوي تحت الجلد) Cellulitis التهاب حاد موضع في الجلد يتميز بالحمامى والألم والحرارة. ينجم التهاب الهال عند الأطفال غالباً عن خمج العقديات الحالة للدم بيتا المجموعة A أو العقنوديات المذهبة. وهذه الجراثيم من الفلورا الطبيعية للجلد، وإن أي تشقق في الجلد سوف يسمح بدخول هذه الجراثيم إلى الأدمة والبشرة. إن مكان الإنتان هام لأنه في حالات نادرة قد ينشأ التهاب الهال عن ذات عظم ونقي مستبطنة أو التهاب مفاصل قيحي أو التهاب جيوب أو خمج عميق في الجرح. لقد كانت المستدميات النزلية النمط b (Hib) قبل إدخال لقاح الـ Hib جرثومة هامة تؤدي لحدوث العديد من حالات التهاب الهال عن طريق الانتشار الدموي. نادراً ما يشاهد الآن التهاب الهال الناجم عن المستدميات النزلية النمط b. وتعتبر العقديات الرئوية حالياً أشيع سبب الالتهاب الهال الناجم عن الانتشار الدموي. وغالباً ما يصاب في هذه الحالة الوجه والمنطقة حول الحجاج. يمكن أن ينجم التهاب الهال في الوجه عن كل الجراثيم التالية (يعتمد ذلك على كون حدوثه يسبب الرض أو الانتشار الدموي) المكورات العقدية الحالة للدم بيتا المجموعة A والعقنوديات المذهبة والمكورات الرئوية والمستدميات النزلية b.

المعالجة

TREATMENT

يمكن معالجة القوباء غير الفقاعية المحدودة موضعياً باستخدام مرهم Mupirocin. ويمكن معالجة القوباء الفقاعية والقوباء غير الفقاعية بأحد سيفالوسبورينات الجيل الأول مثل السيفالكسين (دواء فموي فعال ضد كل من العقنوديات والعقديات المجموعة A) إذا كانت الأفات عديدة. أما في الحالات التي يشتبه فيها بالمكورات العقنودية المقاومة للميتسيللين فإن إعطاء الكليندامايسين أو التري ميتوبريم - سفلاميتوكسامول قد يكون مناسباً. يمكن للآم أو من يعتني بالطفل أن يزيل أي جلبيات بلون المسل عن طريق الكمادات الباردة مرتين يومياً.

تعالج الحالات الخفيفة إلى المتدلة من متلازمة الجلد المسموط بالعقنوديات بواسطة دواء فموي مضاد للعقنوديات. يجب معالجة الأطفال المصابين بالحالات الشديدة وكأنهم مصابون بحرق الدرجة الثانية عن طريق تدبير السوائل الدقيق والأوكساميلاين أو الكليندامايسين الوريدي.

يستجيب التهاب الجريبات السطحي للتطهير والموبيروسين Mupirocin الموضعي، في حين يكون التهاب الجريبات عند الذكر المتلحي معنداً بشكل غير عادي ويحتاج إلى دواء فموي مضاد للعقنوديات. يعالج داء الدمايل البسيط بالحرارة الرطبة، أما الدمايل الأكبر والأعمق فقد تحتاج إلى الشق والتفجير. وبعد التفجير تحتاج للمعالجة الموضعية بمرهم الموبيروسين فقط.

يمكن معالجة الأطفال المصابين بالتهاب الهلل البسيط بالصادات الفموية مثل السيفالكسين أو الأموكسي سيلين - حمض الكلافولينيك. أما الأطفال المصابون بجمع شديد والذين لديهم التهاب الأوعية للمفاوية الشريطي Lymphangitic streaking أو اعتلال عقد لمفية فيمكن قبولهم في المشفى وإعطائهم الصادات الخلالية. يمالج التهاب الهلل الوجهي أو حول الحجاج (راجع الفصل 18) عادة بواسطة الأميسلين سولباكتام أو السيفوروكسيم Cefuroxime وريدياً مع القبول في المشفى للمراقبة. وإذا كان التهاب الهلل حول الحجاج أو الحجاجي موجوداً أو إذا أدى التهاب الهلل في الجلد المحيطي إلى اعتلال عقد لمفية أو التهاب الأوعية اللمفية الشريطي Lymphangitic streaking فيجب في هذا الأحوال إجراء زرع الدم لتحديد وجود جراثيم الدم.

نقاط رئيسة 2.5

1. تسبب العقديات الحالة للدم بيتا المجموعة A والعنقويات المنحية معظم أخماج الجلد الجرثومية.
2. لقد حلت الكورات الرئوية مكان المستدميات النزلية كاشيع جرثوم مسبب لالتهاب الهلل المنتشر دمويّاً بسبب لقاح الـ Hib.
3. يجب إجراء زرع الدم لتحديد وجود جراثيم الدم إذا كان الطفل مصاباً بالتهاب الهلل المحيطي المترافق مع اعتلال العقد اللمفية أو التهاب الأوعية اللمفية الشريطي Lymphangitic streaking. وكذلك عند الطفل المصاب بالتهاب الهلل الحجاجي أو حول الحجاج.

SUPERFICIAL FUNGAL RASHES

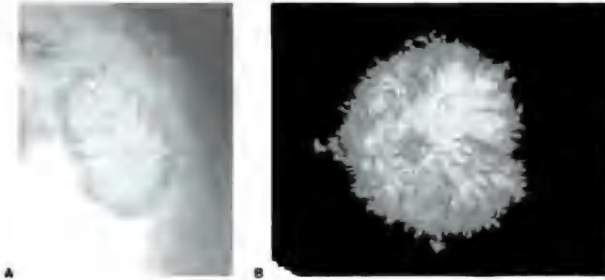
الطفوح الفطرية السطحية

يوجد بشكل رئيس ثلاثة أنواع من الفطور تسبب أخماج السعفة الفطرية وهي الفطور الشعروية *Trichophyton* و*Microsporum* والفطور البشرية *Epidermophyton*. تتظاهر السعفة الجسدية *Tinea corporis* على الجلد بشكل شائع كافة حلقيه مع توسف محيطي مما يعطيها مظهر الحلقة Ring (ولذلك تدعى بالـ Ringworm). إن الكشاة Scraping المأخوذة من حافة الأفة وفحصها مع هيدروكسيد البوتاسيوم تحت المجهر سوف يظهر خيوطاً متفرعة منفصلة. أما على فروة الرأس *Tinea capitis* تتظاهر على شكل لطخات Patches متوسفة مع زوال الشعر، وتترافق أحياناً مع الحكّة واعتلال العقد اللمفية. تتظاهر السعفة القدمية *Tinea pedis* بشكل كلاسيكي على شكل توسف بتوزع المقسمين Moccasin، وتشمل بشكل متكرر المسافات بين أصابع القدمين.

* المقسمين Moccasin: هذا لا كعب له مصنوع من جلد ناعم ومرفوع النعل عند جوانب القدم وفوق أصابعها حيث يتصل بقطعة جلدية على شكل حرف L فوق أعلى القدم.

تتظاهر سعفة الأرفاغ *Tinea cruris* بحمامى مع توسف وتعملن في الثنيات الإربية. يمكن معالجة معظم أحماج الجلد السطحية بمضادات الفطور الموضعية ولكن مضادات الفطور الجهازية ضرورية لاستئصال الأحماج القشرية في الأظافر أو الشعر.

يظهر (الجدول 1-5) أحماج السعفات ومعالجتها. ويظهر الشكلان 2A-5 و 2B-5 السعفة الحسدية وسعفة الرأس على التوالي.



الشكل 2-5: (A) السعفة الحسدية. (B) سعفة الرأس.

الجدول 1-5: أحماج السعفة الشائعة ومعالجتها.	
المعالجة	الخص
الغريزوفولفين الفموي 4-6 أسابيع. شامبو سلفيد السيلابيوم لإنقاص العدوى. لا يستأصل الخمج.	سعفة الرأس (العروة):
مضاد فطري موضعي (مثل الكلوتريمازول) لمدة 4 أسابيع على الأقل. يستخدم الغريزوفولفين الفموي في حال التعيد.	سعفة الجسم (السعفة Ringworm):
كما هو الحال في السعفة الحسدية.	سعفة الأرفاغ (<i>Tinea cruris</i>) (التناسلية الساقية). حكة الفارس Jock itch.
كما هو الحال في التمفة الحسدية إضافة إلى العناية المناسبة بنظافة القدم.	سعفة الأقدام (قدم الرياضي):

إن السعفة المبرقشة *Tinea (Pityriasis) versicolor* نمط آخر من خمج الخمائر تتجم عن المالايزية النغالية *Malassezia furfur* وهي تتميز بالسفع (الإسمرار) السطحي أو الآفات الوسفية البيضوية ناقصة الصباغ على العنق والقسم العلوي من الظهر والصدر و القسم القريب من الذراعين وتأخذ توزع شجرة عيد الميلاد. يعيل الأشخاص من ذوي البشرة الفاتحة لأن يحدث لديهم آفات ناقصة التصبغ خلال الصيف عندما يصبح الجلد غير المصاب غامقاً نتيجة للتعرض لأشعة الشمس، ولكن بعض المرضى تظهر لديهم الآفات الفاتحة والفاقة بنفس الوقت و (لذلك سميت بالمبرقشة *Versicolor*). تكون المعالجة بشامبو سلفيد السيلينيوم أو الأدوية المضادة للفطور الأخرى. يظهر (الشكل 5-3) الآفات الوسفية البيضوية ناقصة الصباغ المميزة المشاهدة ضمن السعفة المبرقشة.

قد ينجم الطفح الحفاضي *Diaper rash* عن التهاب الجلد التأتبي أو التهاب الجلد التقرشي الأولي أو خمج المبيضات البيض الأولي أو الثانوي. تكون 80٪ من الطفوح الحفاضية التي تستمر أكثر من 4 أيام مستعمرة بالمبيضات. إن الآفات الخطاطية الحمراء الشديدة مع وجود وسوف محيطية في الطيات الجلدية وآفات ساتلية (تابعة) *Satellite* مظهر نموذجي للملح الحفاضي بالمبيضات. إن النستاتين الموضعي هو الخط الأول في المعالجة.



الشكل 5-3، السعفة المبرقشة.

ACNE

العد

PATHOGENESIS

الإمراض

ينجم العد الشائع Acne Vulgaris عن ضخامة الغدد الزهمية Sebaceous glands وزيادة إنتاج الزهم Sebum وتكاثر الجراثيم العدية البروبيونية Propionibacterium Acnes والتبدلات الالتهابية الثانوية. يوجد ميل لإصابة الوجه والصدر والظهر. تتطور الآفات من الزؤان Comedones (رؤوس بيضاء) إلى الزؤانات المفتوحة (الرؤوس السوداء) ثم البثرات ثم الحطاطات ثم العقيدات (الكيسات) وأخيراً حدوث الندبات الضمورية والضحامية أو الجدرات Keloids. تقوم الأندروجينات بتثبيته تطور الغدد الزهمية وإفرازها. وعند البلوغ تؤدي المنبهات الهرمونية إلى زيادة نمو وتطور الجريبات الزهمية. يكون لدى الإناث المصابات بالعد الشديد مستويات مرتفعة من الأندروجينات الجائلة غالباً.



الشكل 5-4: العد الشائع.

EPIDEMIOLOGY

الوبائيات

إن العد شائع جداً وهو اضطراب متعدد العوامل محدد لذاته يصيب الجربيات الزهمية ويلاحظ خلال سنوات المراهقة. قد تبدأ الآفات مبكراً منذ عمر 8-10 سنوات. يزداد الانتشار بشكل ثابت خلال المراهقة ثم ينخفض في الكهولة. ورغم أن الفتيات يطورن العد غالباً بعمر أصغر من الذكور فإن المرض الشديد يصيب الذكور بتواتر أكثر بـ 10 مرات بسبب المستويات العالية من الأندروجين. وفي الحقيقة يكون لدى 15% من كل الذكور المراهقين عد شديد.

RISK FACTORS

عوامل الخطورة

تشمل عوامل الخطورة الجنس الذكري والبلوغ والبشرة الزيتية Oily Complexion ومتلازمة كوشينغ أو أي حديثة تؤدي إلى زيادة الأندروجينات.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

■ القصة المرضية:

من المهم تحديد توقيت ظهور العد إضافة إلى الاستفسار عن وجود قصة عائلية للعد. يجب اخذ قصة طمئية كاملة لتحديد وجود علاقة بين بداية الطموث وسورات Exacerbations العد عند المريضة. كذلك من المهم مناقشة مدى العناية بجلد المريض ويشمل ذلك كيفية معالجة العد سابقاً. يمكن للعديد من الأدوية أن تسبب العد، وإن المستيرويدات القشرية والأندروجينات والدانازول والأدوية اليودية والبرومية تسبب غالباً اشتداداً للعد. تشمل المنبهات الأخرى المحتملة الإيزونيازيد والليثيوم والهالوثان وفيتامين B₁₂ وفرط التغذية Hyperalimentation. إن هذه الأدوية ليست مولدة للزؤان بشكل مباشر لكنها تهيج ظاهرة الجرب لتأثيرات الزهم المولدة للزؤان.

■ الفحص السريري:

يجب تسجيل توزع الآفات وشكلها وشدتها. ومن المهم تضيق العد الشائع عن العد العقيدي الكيسي Nodulocystic Acne.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

يشمل التشخيص التفريقي للطفوح عدية الشكل كلاً من العد الشائع والعد المحرض بالدواء ومتلازمة كوشينغ أو الأمراض الأخرى التي تزيد إفراز الستيرويد داخلي المنشأ، والتهاب الجلد حول الفم. إن العد الوردي Rosacea اندفاع عدي الشكل يحدث في منتصف الوجه والعنق وهو يلتبس أحياناً مع العد ولكنه يشاهد بشكل رئيس عند البالغين.

TREATMENT

المعالجة

يجب أن تحدد المعالجة لكل مريض على حدة وتعتمد على جنس المريض وشدة الإصابة ونمط الأفات وتوزعها. يقوم البنزويل بيروكسيد Benzoyl Peroxide بإنقاص استعمال البروبيونية العدية وينقص تطور الزؤانات الدقيقة عن طريق إنقاص تركيز الحموض الدسمة الحرة السطحية. تمتلك الريتينويدات Retinoids الموضعية (مثل tretinoin, adapalene, Tazarotene) فعالية قوية مضادة لتكون النزوان، ولكن التأثيرات الجانبية قد تحد من استخدامها، وتشمل هذه التأثيرات الجفاف والحرق والأكثر أهمية الحساسية الضيائية (عن طريق إنقاص سماكة الطبقة المتقرنة المطبقة). لذلك من الضروري استخدام واق شمسي تكون عامل حمايته (SPF) 15 على الأقل. تستخدم المضادات الحيوية الموضعية والمضادة للجهازية لمنع وإنقاص الاستعمار بالبروبيونية العدية. وتتوفر المضادات الحيوية الموضعية أيضاً مشتركة مع البنزويل بيروكسيد. تشمل المضادات الحيوية الجهازية المستخدمة التتراسيكلين والدوكسي سيكلين والمينوسايكلين والإريثروميسين. ويمكن في بعض الحالات استخدام مانعات الحمل الفعوية ذات المستويات المنخفضة بالأندروجينات حيث قد تكون مساعدة عن طريق تثبيط إنتاج الأندروجين.

توصف المعالجة المشتركة عادة للاستفادة القصوى من العلاج. حيث يعالج العد الخفيف مع زؤانات قليلة بواسطة بنزويل بيروكسيد مع المضادات الحيوية الموضعية. ويستجيب العد الخفيف عادة للمعالجة دون أن يترك أي ندبات.

إن وجود العديد من الزؤانات وبعض الحطاطات والبثرات من الأمور المميزة للعد المعتدل. وتتضمن المعالجة بنزويل البيروكسيد مع الريتينويدات الموضعية والمضادات الحيوية الموضعية أو الفموية. تحدث استجابة متنوعة للمعالجة ومن المحتمل حدوث التندب في هذه الحالة.

يتميز العد الشديد بالحطاطات الالتهابية والبثرات والكيسات والخراجات والتندب. تتكون المعالجة من المعالجة الموضعية والأدوية المثبطة للفدة الزهمية وتشمل الأستروجينات والميتيرويدات وحمض الريتينويك (أكوتان Accutane). يجب أن يكون اختبار الحمل سلبياً خلال أسبوعين من البدء بالمعالجة بحمض الريتينويك بسبب تأثيراته المشوهة، ولابد من استخدام مانع حمل قبل شهر واحد من المعالجة ولغاية شهر واحد بعد انتهائها. ذكرت بعض التقارير المثيرة للجدل عن علاقة الإيزوترتينوين مع تقلبات المزاج. تستمر المعالجة بالإيزوترتينوين عادة 6-4 شهور.

نقاط رئيسية 3.5

1. يترافق العد المعقدي الكمي مع التندب.
2. أفضل علاج للعد هو المعالجة المشتركة
3. تشمل العلاجات الأدوية الموضعية (بنزويل بيروكسيد، الريتينويدات، المضادات الحيوية) والأدوية الفموية (المضادات الحيوية، مانعات الحمل الفموية وحمض الريتينويك).

PSORIASIS**الصداف****PATHOGENESIS****الإمراض**

إن إمرراض الصدف غير معروف. وقد تم افتراض نمط الوراثة متعددة الموامل. إن الأطفال الذين لديهم نمط الـ HLA C6 أكثر ميلاً للإصابة بالمرض بشكل واضح. نسيجياً يوجد فرط تكاثر في البشرة ويلاحظ أن زمن قلب Turnover البشرة يكون متسارعاً بشكل واضح عند الأشخاص المصابين. يظهر الطلع عادة في أماكن الرض الفيزيائي أو الحراري أو الميكانيكي، ويمرر ذلك بظاهرة كوبنر Kobner Phenomenon وهي مظهر مميز ومشخص للمرض.

EPIDEMIOLOGY**الوبائيات**

يعتبر الصدف من قبل البعض بأنه مرض البالغين لكنه يبدأ في 10% من الحالات قبل عمر 10 سنوات وفي 35% من الحالات يبدأ قبل عمر الـ 20 عاماً. يكون لدى 50% من الأطفال المصابين بالصداف قصة صدف إيجابية في العائلة. إذا كان الصدف موجوداً أثناء المراهقة فمن المحتمل أن يبقى مدى الحياة.

RISK FACTORS**عوامل الخطورة**

إن وراثة الـ HLA جزء من طريقة الانتقال لذلك فإن القصة العائلية الإيجابية عامل خطورة هام.

CLINICAL MANIFESTATIONS**التظاهرات السريرية****■ القصة والفحص السريري:**

يتكون الطلع غير الحاك من حطاطات حمامية تندمج مع بعضها لتشكل لويحات ذات حواف حادة مرتفعة مع وُسُوف بيضاء مصفرة أو فضية اللون. تميل الوُسُوف للتراكم فوق بعضها على شكل طبقات، ويؤدي إزالة هذه الوُسُوف لحدوث نزف نقطي دهبوسي (علامة أوسبيتز Auspitz's Sign). يكون الطلع متناظراً عادة مع حدوث لويحات على الركبتين والرفقين والفروة والمنطقة التاسلية. وهذه الأماكن هي أماكن الرضوض المتكررة. تكون الإصابة على الفروة بشكل متكرر على شكل وُسُوف سمكية ملتصقة مع حدوث حاصة في أماكن الإصابة. تظهر الأظافر غالباً ترققات أو وهداث نقطية مع انفصال لويحة الظفر (انفكك الظفر Onycholysis) مع تراكم الحطام تحت الظفر. يظهر فحص الراحتين والأخصمين وجود تشقق مع الوُسُوف. قد يكون التهاب المفاصل الصدافي موجوداً أيضاً عند بعض المرضى. يظهر (الشكل 5-5) لويحات وسفية مشاهدة في الصدف.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

يشمل التشخيص التفريقي للطفح الصدافي عند الأطفال اضطرابات غير شائعة مثل متلازمة رايتز والنخالية الحمراء الشعرية Pityriasis Rubra Pilaris والحزاز المسطح. يكون في متلازمة رايتز (على العكس من الصدف البسيط) طفح شبيه بالصداف يشمل الأغشية المخاطية. في بعض الحالات الشديدة التي يكون فيها الطفح مترافقاً أيضاً مع التهاب المفاصل تكون آفات الأغشية المخاطية هي النقطة الرئيسية لتمييزه بين الصدف ومتلازمة رايتز. يمكن أحياناً أن يلتبس التهاب الجلد الناتبي مع الصدف لكن ما يميزهما عن بعضهما أن الصدف غير حاك عادة ويميل لإصابة السطوح الباسطة أما الأكرزيما فتكون حكة وتتركز في الثنيات الماطفة. قد تلتبس آفات القروة مع التهاب الجلد الزهمي Seborrheic أو مع سفة الرأس.



الشكل 5-5: الصدف.

DIAGNOSTIC EVALUATION**التقييم التشخيصي**

يعتمد التشخيص على الموجودات السريرية فحسب، ونادراً ما تكون خزعة الجلد ضرورية لكن قد تظهر وجود فرط تنسج في البشرة وترقق الأدمة الحليمية والأوعية الأدمية التي تصل إلى سطح الجلد (وهذا ما يفسر علامة أوسبيتز).

TREATMENT**المعالجة**

يتميز الصدف (مثل الأكزيما) بالهدأت والسورات. وإن الجانب الأهم في المعالجة هو تثقيف المريض والعائلة حول طبيعة المرض الناكسة. وأنه لا يمكن شفاء المرض لكن يمكن السيطرة عليه بالمعالجة المتزمنة Conscientious. مهما كان مكان الطفح أو شدته فإن هدف المعالجة في الصدف هو المحافظة على إمامة الجلد. يمكن إضافة مستحضرات القطران Tar للحمام اليومي أو يمكن استخدامها كمرهم. يمكن في الحالات الأشد استخدام ضوء الشمس الطبيعي أو الأشعة فوق البنفسجية B (UVB) إضافة إلى مزلق القطران Tar Lubricant. بالنسبة لمناطق الإصابة الصغيرة يمكن استخدام الستيرويدات المفلورة بنجاح، ويجب استخدام أقل جرعة فعالة لأن التثبيط الكظري قد يحدث.

نقاط رئيسة 4.5

1. لا يمكن شفاء الصدف، وهو يتميز بفترات من الهدأة والسورات التي يمكن السيطرة عليها بواسطة المعالجة المتزمنة Conscientious.
2. يحدث الصدف في المناطق الجلدية ذات التعرض للرض المتكرر، ويكون الطفح غير حاد.
3. تتكون المعالجة من المحافظة على الإمامة الجيدة للجلد بواسطة مستحضرات القطران التي تساعد على المحافظة على إبقاء الرطوبة في الجلد.

ALLERGIC RASHES**الطفوح الأليرجية**

تمت مناقشة التهاب الجلد التأتبي والشرى والوذمة الوعائية في الفصل 11.

ERYTHEMA MULTIFORME**الحمامي متعددة الأشكال**

الحمامي متعددة الأشكال ارتكاس فرط حساسية حاد معدد لذاته غير شائع عند الأطفال. تشمل العوامل المسببة الشائعة الخمع الفيروسي (فيروس الهريس والفيروس الغدي وفيروس إبشتاين - بار) وجمع الميكوبلازما الرئوية وتناول الأدوية (خاصة أدوية الصلفا) والتمنيع والارتكاسات للطعام.

■ التظاهرات السريرية:

يوجد في الحمى متعددة الأشكال توزع متناظر للأفات يتطور عبر مراحل شكلية متعددة وهي البقع الحمامية والحطاطات والليحات والحويصلات والأفات الهدفية. تتغير الأفات خلال أيام (وليس خلال ساعات). تميز الحمى متعددة الأشكال للحدوث فوق ظهر اليدين والقدمين والراحتين والأخصصين والسطوح الباسطة للأطراف. لكن قد تنتشر إلى الجذع. من الشائع حدوث الحكّة والحرقان. وتشمل التظاهرات الجهازية الحمى والدعث والالام العضلية. إن أشيع سبب للحمى متعددة الأشكال المتكررة عند الأطفال هو فيروس الهربس البسيط.

تعتبر متلازمة ستيفنس - جونسون Stevens - Johnson Syndrome أشد شكل من الحمى متعددة الأشكال. يوجد طور بادري يتراوح بين 1-14 يوماً ويحدث فيها الحمى والدعث والالام العضلية والالام المفصليّة والصداع والإقياء والإسهال. يلي ذلك بداية مفاجئة لحمى مرتفعة مع الآفات الجلدية الحمامية متعددة الأشكال والفقايع الانتهابية في اثنين أو أكثر من الأغشية المخاطية (مخاطية الفم، الشفتان، المتحممة البصلية، المنطقة الشرجية التناسلية). في معظم الحالات الشديدة قد تشاهد إصابة معظم السبيل المعدي المعوي أو التنفسي أو البولي التناسلي. تصل نسبة الوفيات في هذه المتلازمة إذا لم تعالج إلى حوالي 10٪. إن أشيع أسباب متلازمة ستيفنس - جونسون هي الأدوية وإخماج الميكوبلازما. يظهر (الشكل 5-6) الفقايع الانتهابية النموذجية في مخاطية الفم المشاهدة في متلازمة ستيفنس - جونسون.

انحلال البشرة النخري السمي Toxic Epidermal Necrolysis (TEN) هو أشد شكل من فرط الحساسية الجلدي، ويعتبر من قبل البعض نوعاً من متلازمة ستيفنس - جونسون. ورغم أن حدوثه عند الأطفال نادر فإنه يترافق مع نسبة وفيات تصل إلى 30٪. يبدو أن الأمراض مرتبط بالتعبير عبر التنظيم الأعلى Upregulation عن لجين (جزء Ligand[†]) Fas^{**} (وهو وسيط للموت الخلوي المبرمج). تكون معظم الحالات ناجمة عن الأدوية خاصة أدوية السلفا ومضادات الاختلاج والأدوية المضادة للالتهاب غير الستيرويدي. تكون البداية حادة مع حمى مرتفعة وإحساس حارق في الأغشية المخاطية و/ أو الحمى مع التاكلات Erosion في الفم والمتحممة.

إن التظاهرات الجلدية تشابه تظاهرات الجلد المسموط بالعنقوديات مع انتشار واسع للحمى والإيلام وتشكل النفاطات Blister وانفصال البشرة مما يسبب Denudation (إيجابية علامة نيكولسكي). تكون إصابة الغشاء المخاطي شديدة وقد تطرح الأظافر. تشمل الاختلاطات الجهازية ارتفاع الأنزيمات الكبدية والقصور الكلوي واضطراب السوائل والكهارل. إن الإنتان والصدمة سببان شائعتان للوفاة.

[†] Fas ligand: هو جزيء على سطح الخلايا الثابتة الصامة للخلايا، يرتبط مع مستقبله (Fas) الموجود على سطح الخلايا الأخرى مما يؤدي البدء بالموث الخلوي المبرمج في الخلايا المستهدفة.

^{**} Fas: مستقبل يوجد في الخلايا يرتبط مع جزيء Fas لتحريض الموت الخلوي المبرمج.



الشكل 5-6، متلازمة ستيفنس - جونسون.

■ المعالجة Treatment:

إن المعالجة العرضية وتطمين الأهل هي كل ما تحتاجه الحالات غير المخططة من الحساسية متعددة الأشكال. وتعتبر مضادات الهيستامين الفعوية والكمادات الرطبة وحمامات دفيق الشوفان Oatmeal مفيدة. تشفى الأفات على مدى فترة 1-3 أسابيع مع بقاء بعض فرط التصبغ. أما استخدام الستيرويدات القشرية فهو مثار خلاف.

تشمل معالجة المريض المصاب بمتلازمة ستيفنس - جونسون كلاً من الاستشفاء مع العزل الحاجزي Barrier Isolation ودعم السوائل والكهارل ومعالجة الخمج الثانوي الشائع في الجلد. والكمادات الرطبة على الفقاعات والحمامات الفروانية Colloidal. يستخدم من أجل الأفات على مخاطية الفم غسولات الفم بالليدوكائين اللزج Viscous والدايفينهيدرامين والمالوكس (هيدروكسيد الألمنيوم وهيدروكسيد المغنيزيوم) وهذه المعالجات مريحة. يوصى بإجراء استشارة عينية بسبب إمكانية حدوث تقرح القرنية والتهاب القرنية والتهاب الغنبيه والتهاب كامل العين Panophthalmitis.

يعالج الأطفال المصابون بالتهاب البشرة التقرخي السمي وكأنهم مصابون بحرق من الدرجة الثانية في كامل الجسم، وإن المعالجة بالسوائل والعزل الحاجزي المعكوس Reverse Barrier Isolation أمور هامة لنجاة المريض، يعالج العديد من المرضى في وحدة العناية المشددة أو في مركز العناية بالحروق. استخدم الغلوبولين المناعي الوريدي مع بعض النجاح في عدة دراسات عند المرضى المصابين بالـ TEN. ويفترض أن ذلك بسبب تأثيراته على الارتباط أو تعديل تأثير الرابط Fas.

■ نقاط رئيسة 5.5

إن متلازمة ستيفنس - جونسون حساسية متعددة الأشكال يحدث فيها فقاعات مغاطية، في حين يكون انحلال البشرة التقرخي السمي مشابهاً لمتلازمة الجلد المسموط بالمنقوديات من حيث حدوث انسلاخ طبقة البشرة في كل منهما.

HYPERPIGMENTED LESIONS

الأفات المفرطة التصبغ

مع ازدياد نسبة حدوث الورم الميلانيني Melanoma من المهم جداً تمييز الأفات المشتبهة وفهم عوامل الخطورة. إن الأطفال من ذوي البشرة الفاتحة والأطفال الذين يتعرضون للشمس كثيراً والأطفال الذين لديهم وحمات متعددة كل هؤلاء معرضون لزيادة خطر سرطان الجلد.

CONGENITAL NEVI

الوحمات الخلقية

تصنف الوحمات الخلقية اعتماداً على حجمها. فالوحمات الكبيرة أو المرطلة Giant ذات قطر يتجاوز 20 سم أما الوحمات الصغيرة فقطرها دون 2 سم، في حين يكون قطر الوحمات المتوسطة بين 2 و20 سم. وقد أظهرت الأبحاث أن هناك خطراً زائداً لكنه غير محدد لحدوث الورم القتامي عند المرضى المصابين بالوحمات الخلقية. يجب متابعة الوحمات الخلقية سنوياً من أجل التغيرات التي تحدث فيها وقد تحتاج إلى الاستئصال التام. إن الوحمات المرطلة ذات خطر زائد لحدوث الورم القتامي (بين 5% و15%). كذلك توجد علاقة مع الداء الميلانيني العصبي الجلدي Neurocutaneous Melanosis لذلك يحتاج المرضى الذين لديهم آفات على الرأس والشوك أو لديهم وحمات ساتلية (تابعة) Satellite مراقبة إلى الـ MRI لتقييم إصابة الـ CNS.

COMMON ACQUIRED NEVI

الوحمات الشائعة المكتسبة

تتطور الوحمات عند العديد من الأطفال وتصل إلى عددها الأعظمي في بداية الكهولة. إن المرضى الذين لديهم أكثر من 15 وحة شائعة مكتسبة لديهم زيادة خطورة الإصابة بالورم الميلانيني في المستقبل. يجب تقييم الوحمات Moles باستخدام الـ ABCDs. إن الوحمات غير المتساورة Asymmetry وذات الحواف غير المنتظمة Irregular Borders والوحمات ذات الاختلاف اللوني Variations in Color والوحمات ذات القطر Diameter الذي يتجاوز 6 ملم. كل ذلك يعتبر من المظاهر اللانموذجية، وتحتاج الوحمات في هذه الحالات للاستئصال.

إن وحة سبيتز Spitz Nevus حطاطة ناعمة زهرية إلى بنية اللون ذات شكل يشبه القبة، وهذه الوحمات سليمة لكن قد تحتاج للاستئصال إذا كان نموها سريعاً. أما الوحة الهالية Halo Nevus فهي وحة ذات حلقة ناقصة التصبغ تحيط بها. إن هذه الوحمات سليمة عند الأطفال لكن قد تترافق مع البهق أو الورم الميلانيني في مكان آخر.

PREVENTION

الوقاية

يتمرض عدد كبير من الأطفال للشمس وتترافق حروق الشمس بشكل شائع مع زيادة خطر تطور
الوحمات وسرطان الجلد. يوصى بالوقاية من الشمس باستخدام الواقيات الشمسية ذات عامل وقاية
SPF معادل 15 أو أكثر ضد الأشعة فوق البنفسجية A و B (UVA و UVB).

نقاط رئيسية 6.5

1. يجب تقييم الوحمات من أجل عدم التناظر وعدم انتظام الحواف واللون والحجم.
2. يجب استخدام الواقيات الشمسية ضد الأشعة UVB و UVA من أجل إنقاص خطر الورم الميلانيني.

* * *

DIABETES MELLITUS

الداء السكري

DIABETES MELLITUS (TYPE I)

الداء السكري (النمط 1)

■ الإمراض:

الداء السكري اضطراب استقلابي مزمن يتميز بفرط سكر الدم مع استقلاب شاذ للطاقة ناجم عن غياب أو نقص إفراز الأنسولين. يتجسد الداء السكري النمط 1 (المتعمد على الأنسولين) عن فقد إنتاج الأنسولين من خلايا بيتا في البنكرياس. ورغم أن الآلية الدقيقة للداء السكري النمط 1 غير معروفة فإن العوامل الوراثية والمناعية الذاتية والبيئية كلها تلعب دوراً في ذلك.

يصبح فقد إفراز الأنسولين هاماً سريريّاً بعد تخرب 90٪ من وظيفة خلايا بيتا في البنكرياس. ويفقدان الأنسولين (وهو الهرمون الابتنائي Anabolic الرئيس) تتطور حالة التقويض Catabolic State التي تقتصر استخدام الجلوكوز المحيطي وتزيد إنتاجه الكبدي عن طريق استحداث السكر Gluconeogenesis وتحلل الغليكوجين Glycogenolysis. إن فقد الأنسولين يمنع دخول السكر إلى الخلية مما يؤدي لحدوث فرط سكر الدم. يتم إنتاج الحموض الكيتونية Ketoacids عن طريق زيادة التوسائط التقويضية وهي الجلوكاتون والإبي نفرين وهرمون النمو والكورتيزول. وتقوم هذه المراسيل بتحريض تحلل الدسم Lipolysis وتحرر الحموض الدسمة واصطناع الحموض الكيتونية. عندما يتجاوز تركيز جلوكوز الدم 180 ملغ/ دل فإن ذلك يؤدي لحدوث البيلة الجلوكوزية التي تسبب إدراراً حلوياً Osmotic Diuresis مع زيادة نتاج البول (البوال Polyuria).

إذا كان عوز الأنسولين شديداً فإن إنتاج الكيتونات يكون بكميات هامة تفوق القدرة الدارئة الطبيعية للدم وبالتالي يحدث الحماض الكيتوني السكري (Diabetic Ketoacidosis (DKA. يتميز DKA بارتفاع سكر الدم والحماض الاستقلابي (الحماض الكيتوني) والتجفاف والوسن. ويمتيز الـ DKA حالة إسعافية وقد يتطور في الحالات الشديدة إلى السبات والموت، إن أشيع سبب لـ DKA عند المريض السكري المعروف هو عدم كفاية جرعة الأنسولين. يمكن أن تتعرض الحالة أيضاً للمقاومة للأنسولين الذي يثار بالمرض العارض أو الكرب الفيزيولوجي الشديد، يتظاهر المرضى السكريون الجدد بشكل متكرر بالـ DKA وإن أشد اختلاطات معالجة الـ DKA هي الوذمة الدماغية. تتضمن الاختلاطات الأخرى الرئيسة للداء السكري النمط 1 (إضافة لـ DKA نقص سكر الدم الناجم عن الجرعة المفرطة من الأنسولين أو نقص المدخول الحراري أو زيادة التمرين دون زيادة مرافقة في الكالوري).

■ البوانيات وعوامل الخطورة:

إن الداء السكري النمط 1 أشيع مرض غدي في الطفولة، ويحدث عند 1 من كل 500 طفل ومراهق. إن عامل الخطورة الرئيس للداء السكري النمط 1 هو القصة العائلية الإيجابية، وإن وجود الـ DR3 والـ DR4 (مستضدات التوافق النسيجي الرئيسة) يزيد خطر تطور المرض عند الشخص الحامل لهذه المستضدات. كذلك الحال مع وجود قريب من الدرجة الأولى مصاب بالداء السكري النمط 1. يوجد توافق Concordance يعادل 50٪ بين التوائم المتطابقة، وإن وجود أصدقاء خلايا الجزر عند 85٪ من الأشخاص المصابين بالداء السكري حديث العهد وزيادة حدوث الأمراض المناعية الذاتية الأخرى عند الأطفال المصابين بالداء السكري النمط 1 يجعل الداء السكري مرضاً مناعياً ذاتياً. مازال دور العوامل البيئية في إمرض الداء السكري غير واضح. لم يتم تحديد فيروس معين مسؤول بشكل مباشر عن الداء السكري.

■ التظاهرات السريرية:

القصة المرضية والفحص السريري History and Examination:

إن وجود قصة نقص وزن حديث العهد والبول والنهام Polyphagia والسهاف Polydipsia تتوافق مع الداء السكري النمط 1. يكون الفحص السريري طبيعياً عادة عند المريض المصاب بالداء السكري النمط 1 ما لم يكن الـ DKA موجوداً.

إذا اشتبه بالـ DKA عند طفل مصاب بالداء السكري النمط 1 فإن المعلومات الهامة من القصة المرضية تشمل جرعة الأنسولين العادية وآخر جرعة أنسولين وقوت الطفل خلال اليوم السابق ووجود كرب عاطفي أو فيزيائي. يبدو الطفل المصاب بالـ DKA مريضاً بشدة ويماني من تجفاف معتدل إلى شديد. تتضمن الأعراض البول والسهاف والتعب والصداع والإقياء والغثيان والألم البطني. قد تتنوع الحالة العقلية للطفل وتتراوح من التخليط إلى السبات. بالفحص السريري يلاحظ بشكل عام وجود تسرع القلب وقرط التنفس (اللاهث) Hyperpnea (تنفس كوسماول (Kussmaul)).

قد توجد رائحة النفس المشبهة برائحة الفواكه الناجمة عن فرط كيتون الجسم Ketosis. قد يكون نماد الحجم داخل الوعائي واضحاً جداً لدرجة يحدث فيها هبوط ضغط الدم. ورغم أن الوذمة الدماغية نادرة فإنها مميتة غالباً. إن تغير الحالة العقلية وعدم تساوي الحدقتين ووضعية قصل القشر أو فصل المخ و/ أو الاختلاجات كل ذلك يشير إلى الوذمة الدماغية. إن تمييز ارتفاع الضغط داخل الضف بسرعة وتدبيره الهجومي أمران حيويان لتحسين الإنذار.

تتجم أعراض نقص سكر الدم عن تحرر الكاتيكولامين (الارتعاش Trembling والتعرق الغزير Diaphoresis والبهيج Flushing وتسرع القلب) كما تتجم عن قلة السكر الدماغى Cerebral glucopenia (النوم، التخليط، تبدلات المزاج، الاختلاجات، السبات).

■ التشخيص التفريقي:

قد يحدث الداء السكري الثانوي عند وجود ممانسة للأنتوسلين ناجمة عن زيادة القشرانبات السكرية (متلازمة كوشينغ أو علاجي المنشأ) أو فرط الدرقية أو ورم القواتم أو زيادة GH أو تناول الأدوية مثل المدرات الثيازيدية.

■ التقييم التشخيصي:

إن وجود قيمتين عشوائيتين لسكر الدم أكثر من 200 ملغ/ دل يتوافق مع تشخيص الداء السكري. إذا اشتبه بوجود الداء السكري الباكر فإن تركيز غلوكوز الدم بعد ساعتين من تناول الطعام هو أول القيم التي تصبح غير طبيعية. إن تركيز غلوكوز الدم على الريق الذي يتجاوز 126 ملغ/ دل وتركيز غلوكوز الدم بعد ساعتين من تناول الطعام الذي يتجاوز 200 ملغ/ دل يقترحان تشخيص الداء السكري. قد توجد أضداد الجزر Islet cell antibodies في المصل عند المريض المصاب بالسكري المعتمد على الأنسولين حديث العهد. ويكون لدى المرضى السكريين غير المضبوطين بشكل جيد مستويات عالية من الخضاب الغلوكوزي.

يكون تركيز الفلوكوز المصلي مرتفعاً بشدة عند المرضى المشتبه إصابتهم بالـ DKA. كما يكون الـ pH الوريدي والـ PCO₂ المصلي منخفضين. يؤدي الحمض الاستقلابي الناجم عن فرط كيتون الجسم Ketosis إلى نقص الـ pH، وتكون الاستجابة للحمض الاستقلابي عن طريق القلاء التنفسي المماوس مع انخفاض مستوى الـ PCO₂ المصلي. يرتفع نيتروجين البولة الدموية بسبب الإدرار التناضحي Osmotic. كما يحدث فقد للفوسفات والكالسيوم والبوتاسيوم. ورغم وجود فقد البوتاسيوم الإجمالي في الجسم فإن بوتاسيوم المصل قد يكون منخفضاً أو طبيعياً أو مرتفعاً ويعتمد ذلك على مستوى الحمض.

عندما يكون الحمض موجوداً فإن البروتونات تتحرك من المسافة خارج الخلوية إلى المسافة داخل الخلوية، ويتحرك البوتاسيوم من المسافة داخل الخلوية إلى المسافة خارج الخلوية للمحافظة على

التعادلية الكهربائية Electroneutrality، تبقى الكيتونات إيجابية في البول حتى يتم معاكسة الحالة التقويضية بواسطة الأنسولين، كما يبقى الغلوكوز إيجابياً في البول حتى يهبط مستواه في المصل دون 180 ملغ/ دل.

■ المعالجة Treatment:

إن الأهداف المباشرة للمعالجة في الداء السكري حديث العهد والد KKA هو معاكسة الحالة التقويضية عن طريق المعالجة بالأنسولين الخارجي واستعادة السوائل والكهارل الضائعة.

تتم معالجة الطفل المصاب بالداء السكري النمط 1 عن طريق إعاضة الأنسولين والحمية والتمرين والدعم النفسي والمتابعة الطبية المنتظمة. إن لتقييد المريض دوراً حيوياً. تتطلب المعالجة الحالية المراقبة المتكررة لغلوكوز الدم وحساب الكربوهيدرات. يتعلم المريض كيف يمدل جرعة الأنسولين اعتماداً على مستوى الغلوكوز والوجبة الحالية. يحتاج المرضى السكريون المشخصون حديثاً إلى 0.5-1 وحدة/ كغ من الأنسولين في اليوم. ومعظم السكريين سوف يأخذون 2-3 جرعات من الأنسولين يومياً. ومن المعتاد إعطاء ثلثي الجرعة اليومية الإجمالية قبل الإفطار وإعطاء الثلث الباقي قبل العشاء والنوم. ويقسم الأنسولين البشري بين الأنسولين النظامي قصير التأثير Humalog والأنسولين NPH (Neutral protamine hagedom) متوسط التأثير. وقد أصبحت مضخة الأنسولين متوفرة حالياً. حيث تغطي هذه المضخة كمية قاعدية Basal amount من الأنسولين طيلة اليوم مع جرعات لمعات Bolus من الأنسولين قصير التأثير تغطي أوقات الوجبات. قد يحتاج المريض في أوقات الكرب الطبي أو الجراحي أو العاطفي إلى جرعات إضافية من الأنسولين. يجب مراقبة مستويات الخضاب الغلوكوزي كل 3 شهور لتقييم الضبط الوسطي لغلوكوز الدم.

إذا حدث نقص سكر الدم فيمكن أن يتناول الطفل وجبة خفيفة Snack من الكربوهيدرات لزيادة تركيز الغلوكوز المصلي. وإذا حدث إقياء لدى الطفل فيمكن تطبيق المونوجيل Monogel (غلوكوز فوري) أو ال Cake Icing (مزيج من السكر والدسم يستخدم لتغطية قالب الكاكو أو البسكويت) على مخاطية الخد للتزويد بالغلوكوز. إذا كان الطفل مصاباً بالذهول Stuporous أو حدث لديه اختلاج فيمكن إعطاء الغلوكوز الوريدي أو الغلوكاكون العضلي.

إن ال DKA حالة طبية إسعافية، ويتم الإنعاش الأولي بالسوائل عن طريق إعطاء النورمال سالين أو محلول رينغرفلاكات 10 مل/ كغ بلمة وريدية. وأشاء إعطاء البلمة الوريدية يتم حساب النقص الإجمالي في السوائل اعتماداً على كمية التجفاف. يجب إعاضة نقص السوائل على مدى 48 ساعة. يتم تقييم مستوى فرط غلوكوز الدم ثم يبدأ تقييد الأنسولين بمقدار 0.1 وحدة/ كغ/ ساعة، إن الهدف هو إنقاص غلوكوز المصل بمقدار 50-100 ملغ/ دل/ ساعة. يمكن لمستوى الغلوكوز الذي يهبط بسرعة جداً أن يثير حدوث الوذمة الدماغية. عندما يصل مستوى غلوكوز المصل إلى 250-300 ملغ/ دل يجب إضافة الديكستروز إلى النورمال سالين ومحلول الكهارل من أجل تجنب حدوث نقص سكر

الدم، يصلح فرط سكر الدم والحماض وإنتاج الكيتون بواسطة المعالجة بالأنسولين، وسوف يستمر الجسم بإنتاج الحموض الكيتونية حتى يتوفر فيه كمية كافية من الأنسولين. إن مراقبة مستوى غلوكوز الدم والكهارل وحالة الحمض - الأساس أمر حيوي وهام.

■ الإنذار:

لقد أظهرت تجربة ضبط السكري واختلاطاته (DCCT) أن التدبير المركز وضبط سكر الدم الصارم سوف ينقصان خطر الاختلاطات بنسبة 50% إلى 75%. تشمل اختلاطات الداء السكري إصابة الأوعية الدقيقة في العين (اعتلال الشبكية) والكلى (اعتلال الكلية) والأعصاب (اعتلال الأعصاب). لا تشاهد إصابة الأوعية الدقيقة عادة إلا بعد عشر سنوات على الأقل من اعتماد الطفل على الأنسولين. يمكن أن يؤدي المرض العصيدي التصليبي المتسارع في الأوعية الكبيرة إلى احتشاء العضلة القلبية أو السكتة. يجب أن يجري للأطفال السكريين جمع بول سنوياً للتحري عن البيلة الألبومينية المجهرية، كما يجري لهم فحص عيني سنوياً إضافة إلى التحري عن فرط شحوم الدم سنوياً.

DIABETES MELLITUS TYPE 2

الداء السكري النمط 2

■ الأمراض:

إن الداء السكري النمط 2 حالة مرضية عديدة الجينات Polygenic تنجم عن مقاومة نسبية للأنسولين. تؤدي هذه المقاومة للأنسولين في البداية إلى زيادة معاوضة في إفراز الأنسولين، ولكن مع الوقت يحدث هبوط متدرج في إفراز الأنسولين المحرض بالغلوكوز.

■ الوبائيات:

يشكل الداء السكري النمط 2 نسبة 2% إلى 3% من كل حالات السكري عند الأطفال. ولكن نسبة حدوثه في تزايد بسبب الانتشار العالي للسمنة. تحدث معظم الحالات خلال فترة المراهقة الباكرة حوالي بدء البلوغ. يكون الانتشار أعلى عند الأمريكيين الأصليين والأمريكيين الأفارقة والأمريكيين الإسبانين Hispanic. إن الاستعداد الوراثي هام لكن العوامل البيئية بما فيها السمنة وقلة النشاط الفيزيائي والقوت تلعب دوراً هاماً.

■ القصة المرضية والفحص السريري:

يكون معظم المرضى لا عرضيين في البداية، وقد يكون لدى الآخرين أعراض مشابهة لأعراض الداء السكري النمط 1. توجد عادة قصة عائلية إيجابية. بالفحص السريري يلاحظ وجود السمنة مع مشعر كتلة الجسم (BMI) يتجاوز عادة 30 كغ/م². يترافق الشواك الأسود Acanthosis Nigricans غالباً مع الداء السكري النمط 2 وهو حالة جلدية تشمل فرط التصبغ مع تسمك الطيات الجلدية ويوجد بشكل رئيس على الظهر والعنق والمناطق العاطفة.

■ المعالجة:

إن حجر الأساس في المعالجة حالياً هو المعالجة بالأنسولين. إن الميتفورمين Metformin هو خافض السكر الفموي الوحيد المستخدم للمعالجة عند الأطفال فوق عمر 10 سنوات المصابين بالداء السكري النمط 2. أما باقي الأدوية الخافضة لسكر الدم الفموية فإن استخدامها مذكور بشكل رئيس في حالات فريدة Anecdotal. ولابد من المزيد من البحث في هذا المجال. إضافة للمعالجة الطبية فإن إجراء تعديل في نمط الحياة يشمل القوت والتمرين أمر بغاية الأهمية.

■ نقاط رئيسة 1.6

1. الداء السكري اضطراب استقلابي مزمن يتميز بنقص سكر الدم واستقلاب شاذ للطاقة ناجم عن غياب أو نقص إفراز الأنسولين أو نقص عمله على المستوى الخلوي.
2. ينجم الداء السكري النمط 1 عن فقد إنتاج الأنسولين من خلايا بيتا في البنكرياس.
3. إن قصة الحديثة لفقد الوزن والسهاق والنهام والبول تتوافق مع الداء السكري النمط 1.
4. تتضمن الاختلاطات طويلة الأمد الناجمة عن الداء السكري النمط 1 إصابة الأوعية الدقيقة (اعتلال الشبكية واعتلال الكلية واعتلال الأعصاب) والمرض القلبي العصيدى المتسارع في الأوعية الكبيرة.
5. إن النسبة المئوية لحالات الداء السكري النمط 2 عند الأطفال في ازدياد.

DIABETES INSIPIDUS

البوالة التفتية

يحدث في البوالة التفتية المركزية فقد لإفراز الهرمون المضاد للإدرار من الغدة النخامية الخلفية مع عدم القدرة على تركيز البول. يمكن أن تحدث البوالة التفتية بعد رض الرأس أو في حالة ورم الدماغ أو خمج الجهاز العصبي المركزي. إن قطع السويقة النخامية الجراحي أثناء إزالة الورم القحفي البلعومي يؤدي غالباً إلى البوالة التفتية. لا تكون البوالة التفتية اضطراباً معزولاً مجهول السبب إلا في حالات نادرة.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

يحدث لدى الطفل المصاب بالبوالة التفتية بداية مفاجئة للبول والسهاق. إذا كان سبب البوالة التفتية ورم دماغي ضاغط Impinging على الغدة النخامية فقد تشاهد الشذوذات البصرية والعلامات العصبية البؤرية.

قد يصل النتاج البولوي الزائد إلى 5-10 ل/ اليوم. وتكون الكثافة النوعية للبول وأسمولالية Osmolality البول منخفضتين بشكل واضح. ومع الوقت يزداد صوديوم المصل وأسمولالية المصل

بسبب حدوث التكدس الدموي Hemoconcentration الناتج عن ضياع الماء الحر. يستخدم اختبار الحرمان من الماء في الحالات غير الواضحة لتأكيد وجود البوالة التفهة. إن إظهار وجود إفراز للهرمون المضاد للإدرار ADH أمر حاسم في التفريق بين البوالة التفهة الناجمة عن عوز الـ ADH (المركزية) والبوالة التفهة كلوية المنشأ (وهي اضطراب متع مرتبط بالجنس تكون فيه الأنابيب الكلوية الجامعة غير مستجيبة للـ ADH).

TREATMENT

المعالجة

يعطى الديسموبريمين أسيتات (DDAVP) (مضاهٍ للـ ADH) عبر الأنف أو تحت الجلد أو فمياً لتنبية الكليتين على الاحتفاظ بالماء ومعاكسة اليوال والسهاف وفهرط صوديوم الدم.

نقاط رئيسية 2.6

1. يحدث في البوالة التفهة المركزية فقد لإفراز الـ ADH مع عدم القدرة على تركيز البول.
2. يمكن أن تحدث البوالة التفهة بعد رضوض الرأس أو مع أورام الدماغ أو خلع الجهاز العصبي المركزي.

SHORT STATURE

القامة القصيرة

القامة القصيرة أمر يلق بشكل شائع العديد من الأهالي. تشمل الأسباب الطبيعية لقصر القامة كلاً من القامة القصيرة العائلية (الوراثي) والتأخر البنيوي Constitutional. تتجم 80% من أسباب قصر القامة عن هذين السببين. قد تؤدي الأسباب المرضية إلى قامة قصيرة متناسبة أو غير متناسبة Disproportionate. إن الأسباب المرضية المؤدية إلى قصر القامة المتناسب أكثر انتشاراً من الأسباب المؤدية لقصر القامة غير المتناسب.

تصيب الاضطرابات المؤدية لقصر القامة غير المتناسب العظام الطويلة بشكل مسيطر وتشمل الخرع Rickets (الذي ينجم عن عوز هيتامين D الفعال) والودانة Achondroplasia (اضطراب جسدي سائد).

أما الأمراض المسببة لقصر القامة المتناسب فقد تتجم عن أذيات قبل الولادة أو أذيات بعد الولادة أثرت على عملية النمو. تشمل الأسباب قبل الولادة Prenatal فشل النمو داخل الرحم وخلل الوظيفة المشيمية والأخماج داخل الرحم والمواد المشوهة Teratogens والشذوذات الصبغية. إن أشيع الشذوذات الصبغية المؤدية لقصر القامة هيثلث الصبغي 21 ومتلازمة تورنر. تشمل الأسباب بعد الولادة Postnatal كلاً من سوء التغذية والأمراض الجهازية المزمنة والحرمان النفسي والأدوية والاضطرابات

الغدية. إن العيوب الغدية الشائعة التي تؤدي إلى قصر القامة هي قصور الدرقية وعوز هرمون النمو وزيادة القشرانيات السكرية والبلوغ المبكر. يحدث في البلوغ المبكر تسارع في النمو في البداية لكن مع نقص الطول النهائي عند البالغ ولهذا فإن قصر قامة لاحق مشابه لقصر القامة الوراثي أمر محتمل.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

يؤسس الأطفال المصابون بقصر القامة العائلي مخططات نمو عند الخط الخامس المثوي أو دون ذلك بعمر السنتين. ويكون هؤلاء الأطفال سليمين تماماً من النواحي الأخرى والفحص السريري طبيعي لديهم. كما يكون العمر العظمي عندهم طبيعياً. ويحدث البلوغ في الوقت المتوقع. توجد القامة القصيرة عادة عند أحد الوالدين على الأقل لكن وراثية الطول أمر معقد وقد يكون السلف المصاب بعيداً (أي أحد الأجداد).

ينمو الأطفال المصابون بالتأخر البنيوي Constitutional delay ويتطورون عند الخط الخامس المثوي أو ما دون بسرعة نمو طبيعية، وهذا يؤدي إلى جعل مخطط نموهم موازياً لمخطط نمو الخط الخامس المثوي. يتأخر البلوغ بشكل هام ويؤدي ذلك لتأخر العمر العظمي. يفشل هؤلاء الأطفال في الدخول بالبلوغ في العمر المعتاد لذلك تكون قامتهم القصيرة وعدم نضجهم الجنسي واضحين عند مقارنتهم مع أقرانهم الذين دخلوا مرحلة البلوغ. يكون أفراد العائلة عادة متوسطي الطول لكن غالباً ما توجد قصة قصر قامة في الطفولة مع تأخر بلوغ. يجب نصيحة والدي الطفل المصاب بالتأخر البنيوي أن نمو طفلهم يعتبر من أحد الأشكال الطبيعية وأن طوله النهائي سيكون على الأرجح مساوياً للطول المتوقع في عائلته.

يشكل عوز هرمون النمو GH حوالي 5٪ من أسباب قصر القامة المحولة إلى إخصائي أمراض الغدد. ينمو الأطفال المصابون بعوز GH الكلاسيكي بسرعة نمو ناقصة (أقل من 5 سم/ السنة) ويكون لديهم تأخر بالنضج العظمي، إن وجود قصة اختناق عند الولادة أو نقص سكر عند الوليد أو موجودات فيزيائية لصغر القضيبي Microphallus أو قلع الحنك أو عيوب الخط المتوسط الأخرى كل ذلك يقترح عوز الـ GH مجهول السبب. يترافق عوز هرمون النمو الثانوي لورم الوطاء أو ورم النخامي عادة مع الإصابات العصبية أو البصرية الأخرى المرافقة للورم. يجب أن يكون مشعر الشك بالورم عالياً عند الولد الكبير الذي حدث لديه تراجع في النمو حديث العهد.

يؤدي قصور الدرقية الأولي Primary hypothyroidism لحدوث فشل نمو واضح بسبب نقص سرعة النمو والنضج العظمي. يجب قياس الثيروكسين (T4) والتقاط راتين التري أيودوتيروكسين (T3 RU) والثيروتروبين (TSH) وأضداد الدرقية، حتى في حالة غياب الأعراض وذلك لنفي أي درجة من قصور الدرقية عند تقييم قصر القامة، تتم معالجة قصور الدرقية الأولي بالليفوثيروكسين (Synthyroid).

يعتبر داء كوشينغ Cushing disease سبباً نادراً لقصر القامة. إن فرط الكورتيزول في الدم Hypercortisolism الناجم عن المعالجة بالستيرويدات الخارجية أو الناجم عن فرط الإفراز الداخلي المنشأ قد يكون له تأثير مثبط شديد للنمو. وعادة ما توجد المظاهر الأخرى لمتلازمة كوشينغ إذا حدث تثبيط النمو.

يمكن للأمراض الجهازية المزمنة أن تؤدي إلى قصر القامة بسبب نقص امتصاص الحريات Caloric أو زيادة المتطلبات الاستقلابية. يمكن للمرض القلبي الخلقي والداء الليفي الكيسي والداء السكري سبب الضبط والقصور الكلوي المزمن وحمى الـ HIV والتهاب المفاصل الروماتويدي الشديد أن يزيدوا الاحتياجات الاستقلابية وينقصوا النمو. وبشكل بديل يمكن للداء المعوي الالتهابي والسبزو الزلاقي Celiac Sprue والداء الليفي الكيسي أن ينقصوا امتصاص الحريات ويؤدوا لحدوث قصر القامة.

إن بعض الأطفال الذين يعيشون في جو من الحرمان العاطفي أو سوء المعاملة الجسدية أو الإهمال يمكن أن يتطور لديهم عوز الـ GH الوظيفي. قد يكون لدى الأطفال المصابين بالحرمان النفسي سلوكيات غريبة Bizarre تشمل ادخار الطعام وشهوة الغرائب Pica والسلس البرازي Encopresis إضافة إلى عدم نضج الكلام واضطراب حلقات النوم - اليقظة وزيادة تحمل الألم. وهم يشابهون سريراً الأطفال المصابين بعوز هرمون النمو مع تأخر واضح في العمر العظمي وتأخر البلوغ. إذا أجري اختبار الـ GH في الوقت الذي مازال فيه الطفل موجوداً في البيئة المضطربة فإن استجابة الـ GH تكون ضعيفة (بطيئة) Blunted في حين يعود اختبار الـ GH إلى الطبيعي ويلحق الطفل بالنمو الطبيعي إذا أبعد عن بيئة الحرمان.

إن إحدى تظاهرات متلازمة تورنر Turner (التي نوقشت بالتفصيل في الفصل 9) هي القامة القصيرة. يمكن للتظاهرات السريرية لمتلازمة تورنر أن تكون أحياناً مغالطة (خفيفة)، ولما كانت نسبة حدوث متلازمة تورنر تصل إلى 1 من كل 2500 أنثى. لذلك يجب إجراء النمط النووي Karyotype وغيار موجهة الغدد التناسلية (الفونادوتروبين) عند الأنثى المراهقة المصابة بقصر القامة مع تأخر البلوغ. إن ارتفاع مستوى موجهات الغدد التناسلية الذي يشير إلى قصور المبيض الأولي، والنمط النووي 45,XO، مشخصان لمتلازمة تورنر.

قد يؤدي الإعطاء المزمن لأدوية معينة لحدوث ضعف النمو، وتشمل هذه الأدوية الستيرويدات والديكستروأمفيتامين (Dexedrine) والميثيل فينيدات (Ritaline).

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

■ القصة المرضية:

تتضمن المعلومات الهامة من القصة المرضية قصة الحمل والولادة عند الطفل ونمط النمو ووجود مرض مزمن أو استخدام مديد للأدوية والمعالج التطورية وسن حدوثها وأنماط النمو والبلوغ عند

والذي الطفل وأشقائه. إن الحصول على مخططات النمو الخاصة بالطفل وتقييمها أمر بالغ الأهمية. كذلك من الضروري الحصول على قصة مفصلة للتغذية تشمل نوعية التغذية وكميتها والشخص الذي يعتني بالطفل.

■ الفحص السريري:

إن غالبية الفحوص السريرية التي تجرى على الأطفال المصابين بقصر القامة تكون طيعية. ومن المهم جداً إنزال طول الطفل ووزنه على مخطط النمو المناسب لمرمه. إضافة لذلك يجب قياس باع الذراعين Span ونسبة القطعة العلوية إلى السفلية من أجل البحث عن الأسباب المرضية لقصر القامة غير المتناسب. كذلك يجب عند الأطفال الصغار تقييم محيط الرأس من أجل البحث عن فشل النمو. يكون الوزن والطول ناقصين عند الأطفال المصابين بفشل النمو أما محيط الرأس فيكون طبيعياً غالباً. قد يجد الطبيب أثناء فحص الطفل المصاب بقصر القامة مظاهر تشوهية تقترح متلازمة معينة. يجب فحص الجلد بحثاً عن الزراق الذي يشير إلى آفة قلب خلقية محتملة أو الاصطباغ الشاذ المشاهد في متلازمة كوشينغ أو علامات قصور الدرقية والكدمات وقلة العناية بالنظافة اللذين يقترحان الحرمان النفسي. يتم جس الدرقية لتحديد حجمها وقوامها وتجانسها ووجود العقيدات الدرقية. ويفحص القلب والرئتان لكشف المرض القلبي الرئوي المزمن. إن الإيلام البطني أو التصلب قد يشير إلى الداء المعوي الالتهابي أو السبرو الزلاقي. ولابد من تحديد مرحلة نادر عند كل من الذكور والإناث للمساعدة على التفريق بين قصر القامة العائلي والتأخر البنيوي والبلوغ الباكر. إن الفحص العصبي الشامل وفحص قعر العين قد يكشفان مرضاً مستبطناً في الجهاز العصبي المركزي يمكن أن يؤدي إلى عوز ال GH.

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

تتجم معظم حالات قصر القامة عن قصر القامة العائلي أو التأخر البنيوي لذلك من غير الضروري عادة إجراء الدراسات التشخيصية ما لم توجد شذوذات بالفحص السريري. يساعد تقييم العمر العظمي (صورة الرسغ الشعاعية الأمامية الخلفية) في تفريق قصر القامة العائلي عن التأخر البنيوي. إن تقدم العمر العظمي يشير على الأرجح إلى البلوغ المبكر. أما العمر العظمي الطبيعي فيدل على قصر القامة العائلي في حين يشير تأخر العمر العظمي إلى التأخر البنيوي.

يجب إجراء اختبارات الوظيفة الدرقية لنفي قصور الدرقية. كذلك من الضروري إجراء فحص البول واختبارات الوظيفة الكلوية لنفي المرض الكلوي المزمن. قد يظهر تعداد الكريات البيض مع الصيغة إضافة إلى سرعة التثفل وجود دليل على الخمج الجهازية المزمن. يمكن فحص الحالة التغذوية عند الطفل عن طريق إجراء قياس تركيز الألبومين والبروتين الإجمالي في المصل. قد يطلب أحياناً التحري عن عامل النمو -1 الشبيه بالانسولين (IGF-1) والبروتين-3 الرابط لمامل النمو الشبيه

بالأنسولين (IGF-BP3) للبحث عن عوز ال GH. إذا اشتبه بوجود شذوذ صبغي فيجب إجراء النمط النووي الذي قد يكون مساعداً، قد يكشف تصوير الرأس بالرنين المغناطيسي حديثة نغامية أو وطائية تؤدي إلى إنقاص إفراز ال GH من النخامى.

المعالجة

TREATMENT

يوجد القليل من الخيارات العلاجية عند الطفل المصاب بقصر القامة العائلي. أما بالنسبة لمعظم الأطفال المصابين بالتأخر البنيوي فيكفي تلمين الأهل وإخبارهم بأن قصر القامة عند الطفل يعتبر أحد أشكال النمو الطبيعي، يمكن عند بعض المرضى المختارين الذين ليس لديهم علامات بلوغ بعمر 14 سنة المعالجة لمدة 4-6 شهور بواسطة الهرمون الجنسي المناسب وهذا قد يساعد على زيادة الطول بشكل معتدل مع تطور البلوغ من أجل الدعم النفسي إلى أن يبدأ تطور البلوغ الحقيقي. يتم تدبير الأطفال المصابين بعوز ال GH بواسطة هرمون النمو البشري المصنع بيولوجياً عن طريق الحقن تحت الجلد يومياً أو إعطاء الشكل المخدر Depot Form الذي يعطى 1-2 مرة شهرياً. إن تسارع سرعة النمو الناتج من المعالجة بال GH يؤدي إلى لحاق معظم الأطفال بالنمو الطبيعي. يجب إجراء MRI للدماغ قبل البدء بالمعالجة بال GH. إن المعالجة بال GH مطلوبة في مرحلة الكهولة بسبب تأثيراته على الكتلة العظمية واستقلاب الدسم. إذا تأخر البلوغ بعد عمر 14 سنة فيمكن التفكير بإضافة الستيرويدات الجنسية من أجل تضخيم الاستجابة ل GH وتبنيه التطور الجنسي الثانوي. يعالج قصور الدرقية الأولى بواسطة الليفوثيروكسين (Synthroid). وتعود سرعة النمو عادة إلى الطبيعي بعد عدة أسابيع من المعالجة، إن المعالجة بالليفوثيروكسين (على العكس من المعالجة بال GH) لا تؤدي إلى تحريض اللحاق بالنمو.

يجب على الطبيب من أجل تدبير قصر القامة المترافق مع داء كوشينغ أن يحدد ويمالج السبب. قد يعطى ال GH للفتيات قصيرات القامة المصابات بمتلازمة تورنر من أجل زيادة الطول النهائي لديهن. أما قصر القامة الناتج من الحرمان النفسي فيعالج بإبعاد الطفل عن البيئة التي يعيش فيها. يكون قصر القامة الناتج عن الأدوية عكوساً عند إيقاف الدواء المسبب.

في نقاط رئيسية 3.6

1. تنجم 80% من حالات قصر القامة عن النمو والتطور الطبيعيين وتكون بسبب قصر القامة العائلي (الوراثي) أو التأخر البنيوي.
2. قد تؤدي الأسباب المرضية إلى قصر قامة متناسب أو غير متناسب. وإن قصر القامة المتناسب أكثر انتشاراً من قصر القامة غير المتناسب.
3. إن أشيع الأسباب المرضية لقصر القامة المتناسب هي عوز ال GH وقصور الدرقية الأولى وداء كوشينغ والأمراض الجهازية المزمنة والحرمان النفسي ومتلازمة تورنر والأدوية.

THYROID DYSFUNCTION

خلل الوظيفة الدرقية

HYPERTHYROIDISM

فرط الدرقية

تتجم معظم حالات فرط الدرقية عند الأطفال عن داء غريفز Grave's Disease، وتشمل الأسباب الأخرى العقدة الدرقية الحارة مفرطة النشاط أو التهاب الدرقية القيصي الحاد. إن داء غريفز مرض مناعي ذاتي ينجم عن غلوبولينات مناعية منبهة للدرق جائلة في الدوران تقوم بالارتباط مع مستقبلات الثيروتروبين Thyrotropin الموجودة على الخلايا الدرقية. وهذا يؤدي إلى فرط تنسج منتشر Diffuse وزيادة مستويات T4 الحر. يحدث داء غريفز الوليدي نتيجة مرور الغلوبولينات المناعية المنبهة للدرق الولدية عبر المشيمة.

■ المظاهر السريرية:

تشمل الأعراض الشهية الزائدة (دون زيادة الوزن أو مع نقص وزن) وعدم تحمل الحرارة والتقلقل العاطفي والتعلل Restlessness والتعرق الغزير وزيادة عدد مرات التبرز وقلة النوم. إن الجحوظ غير شائع عند الأطفال. قد يشتكي الأطفال الأكبر من الخفقان Palpitations. يوجد غالباً تغير في السلوك والأداء المدرسي. بالفحص السريري قد يكون الطفل متبهاً Flushed وقلناً Fidgety وساخناً مع الجحوظ والبرك Precordium مفرط النشاط وتسرع القلب أثناء الراحة وضغط النبض الواسع. تكون الغدة الدرقية بصورة عامة متضخمة ناعمة وصلبة (ولكن ليست قاسية Hard) وغير مؤلمة مع سماع لغط Bruit فوق الغدة. يلاحظ غالباً وجود رعاش ناعم، كما يلاحظ وجود ضعف في العضل القريب. إن تسرع القلب الحاد وفرط الحرارة والتعرق الغزير والحمى والقشيان والإقياء كل ذلك يشير إلى العاصفة الدرقية (فرط الدرقية الخبيث) التي يمكن أن تكون مهددة للحياة لكنها نادرة عند الأطفال.

يميل الرضع والولدان المصابون بداء غريفز للحلقة Stare ويكون لديهم نرق Jittery مع فرط النشاط، كما يكون لديهم شهية زائدة مع ضعف كسب الوزن. يوجد تسرع القلب عادة وقد تجس ضخامة الدرقية. يلاحظ في فرط الدرقية ارتفاع في مستويات T4 مع ارتفاع الـ T3RU وتنبيط الـ TSH.

■ المعالجة Treatment:

يشفى داء غريفز الوليدي عادة خلال الأشهر القليلة الأولى من العمر. قد يكون من الضروري عند الرضع غير المستقرين من الناحية الهيموديناميكية بسبب فرط الداء إعطاء السوائل الوريدية والديجوكسين والبروبرانولول.

يمكن استخدام البروبيل ثيوراسيل (PTU) أو الميثيمازول Methimazole أو اليود المشع لعلاج داء غريفز. ويجب معايرة الجرعة بدقة لأن الجرعة العالية جداً قد تؤدي إلى قصور الدرقية. يحدث لدى

50٪ من الأطفال المصابين بداء غريفيز همود عفوي وقد يكون بالإمكان إيقاف الدواء المضاد للدرقية بعد 12-24 شهراً من المعالجة. أما الأطفال الذين لم يحدث لديهم همود Remission للمرض فسوف يتابعون المعالجة بالدواء المضاد للدرق ويضاف الليفوثيروكسين Levothyroxine للوقاية من قصور الدرقية.

HYPOTHYROIDISM

قصور الدرقية

تمت مناقشة قصور الدرقية في الفصل 13. إن أشيع سبب لقصور الدرقية المكتسب أو الشبابي هو التهاب الدرقية لهاشيموتو Hashimoto's Thyroiditis وهو التهاب درقية لمساوي مزمن يؤدي إلى تخريب مناعي ذاتي في الغدة الدرقية. تشمل الأسباب الأخرى لقصور الدرقية قصور النخاعي الشامل وخلل تكون الدرقية المنتبذ Ectopic Thyroid Dysgenesis وإعطاء الأدوية المضادة للدرق والاجتثاث الجراحي أو باليود المشع أثناء معالجة فرط الدرقية. إن نسبة حدوث قصور الدرقية عند الفتيات أربعة أضعاف النسبة عند الذكور. توجد غالباً قصة عائلية لداء غريفيز أو التهاب الدرقية لهاشيموتو. يتظاهر معظم الأطفال في فترة المراهقة. ومن غير المعتاد تطور التهاب الدرقية قبل عمر 5 سنوات.

■ المتظاهرات السريرية:

تظهر الأعراض عادة بعد السنة الأولى من العمر وتشمل عدم تحمل البرد ونقص الشهية والنحاس والإمساك. وتشمل الموجودات الفيزيائية ببطء النمو الخطي وتأخر البلوغ وعدم نضج نسب الجسم والوجه الممتلئ الخشن والشعر الجاف الرقيق والجلد الخشن وتأخر زمن استرخاء المنعكسات الوترية العميقة.

تظهر تحاليل الوظيفة الدرقية انخفاض تركيز T4 الكلي ونقص مستوى T3RU. إذا كان قصور الدرقية الأولي موجوداً فإن تركيز TSH المصلي يكون مرتفعاً. أما إذا كان قصور الدرقية الثانوي موجوداً فقد يكون مستوى TSH ناقصاً أو طبيعياً أو مرتفعاً بشكل خفيف. إن كشف أضداد الدرقية يشير إلى وجود أساس مناعي ذاتي للمرض. في حين يشجع جس عقيمة درقية على التقييم بواسطة تقريسة الدرق Thyroid scan.

■ المعالجة:

تم الإعاضة الدرقية بواسطة الليفوثيروكسين الصناعي (Synthroid) الذي يعطى وتعدل جرعه للمحافظة على مستويات مصلية طبيعية من T4 الحر وTSH المصلي إضافة إلى المحافظة على النمو والتطور الطبيعيين. يجب مراقبة اختبارات الوظيفة الدرقية بشكل متكرر.

ADRENAL DYSFUNCTION

خلل الوظيفة الكظرية

هرمط تنسج الكظر الخلقي CONGENITAL ADRENAL HYPERPLASIA

تعتمد التظاهرات السريرية لهرمط تنسج الكظر الخلقي على الأنزيم الناقص في سبيل اصطناع الستيرويد. (راجع الشكل 6-1) الذي يظهر مخطط اصطناع الستيرويد في قشر الكظر.

يشكل عوز 21- هيدروكسيلاز 90% من حالات هرمط تنسج الكظر الخلقي. وهو اضطراب وراثي يورث كصفة جسمية متتحة، ويميل للحدوث إما على شكل عوز 21- هيدروكسيلاز الكلاسيكي المضيق للملح أو على شكل عوز 21- هيدروكسيلاز المذكر Virilizing. إن 21- هيدروكسيلاز ضروري لإنتاج الألدوستيرون والكورتيزول، ويؤدي عوز 21- هيدروكسيلاز إلى تراكم طلائع الألدوستيرون والكورتيزول، وبالتحديد قد يرتفع 17- هيدروكسي بروجستيرون ومن ثم يستقلب إلى دي هيدرو إيبي أندروستيرون والأندروستيغديون. يؤدي كلا الشكلين من عوز 21- هيدروكسيلاز إلى نقص إفراز الكورتيزول والألدوستيرون وزيادة الهرمون الموجه لقشر الكظر (ACTH) وزيادة 17- هيدروكسي بروجستيرون و17- هيدروكسي بريفينولون.

يشكل عوز 11- هيدروكسيلاز 5% من حالات هرمط تنسج الكظر الخلقي. وهو يورث أيضاً كصفة جسمية متتحة. يضعف عوز 11- هيدروكسيلاز (كما هو الحال في عوز 21- هيدروكسيلاز) إنتاج الألدوستيرون والكورتيزول. يقوم 11- هيدروكسيلاز بتحويل 11- دي أوكسي كورتيزول إلى كورتيزول وتحويل دي أوكسي كورتيكوستيرون إلى كورتيكوستيرون في سبيل اصطناع الألدوستيرون. ويحدث في حالة نقص أو غياب 11- هيدروكسيلاز تراكم طلائع الكورتيزول والألدوستيرون مع التحول باتجاه اصطناع الأندروجين.

■ التظاهرات السريرية:

في عوز 21- هيدروكسيلاز الخلقي يولد الرضع الإناث مصابات بالأعضاء التناسلية المبهمة، وقد تؤدي ضخامة البظر Clitoromegaly والالتحام الشفري الصفني Labioscrotal Fusion إلى تحديد الجنس خطأ على أنه ذكر. يكون تطور المبيض طبيعياً وتكون البنى التناسلية الداخلية أنثوية. يولد الرضع الذكور المصابون بعوز 21- هيدروكسيلاز دون أن يكون لديهم أي شذوذات تناسلية، تتطور أعراض الإقياء، وضياح الملح والتجفاف والصدمة خلال الـ 2-4 أسابيع الأولى من العمر. ينجم نقص صوديوم الدم وهرمط بوتاسيوم الدم عن فقد الألدوستيرون، وينجم نقص سكر الدم عن نقص مستويات الكورتيزول. إن التجفاف ناقص الصوديوم المتروقي ينتهي بالصدمة والحماس في الحالات الشديدة. يتم تشخيص عوز 21- هيدروكسيلاز بارتفاع مستويات 17- هيدروكسي بروجستيرون في المصل.

أما في حالة عوز 11- هيدروكسيلاز فهو يحدث إنتاج زائد للدي أوكسي كورتيكوستيرون الذي له فعالية قشرية معدنية، وهو يؤدي إلى هرمط صوديوم الدم ونقص بوتاسيوم الدم مع هرمط التوتر

الشرياني، يتم التشخيص اعتماداً على قياس المستويات المرتفعة من 11- دي أوكسي كورتيزول ودي أوكسي كورتيكوستيرون في المصل أو مستقيباتهما في البول. يكون الأندروستيستيرون والتستوستيرون مرتفعين أيضاً، أما الرينين ومستويات الألدوستيرون فيكونان منخفضين.

■ المعالجة:

تتضمن معالجة عوز 21- هيدروكسيلاز إعطاء الكورتيزول والستيرويد المعدني، تنقص المعالجة بالكورتيزول إفراز الـ ACTH كما تنقص الإنتاج الزائد من الأندروجينات، أما إعطاء الستيرويد المعدني فيعدل حتى تصبح مستويات الرينين المصلية طبيعية. يتم إجراء الإصلاح الجراحي لشذوذات الأعضاء التناسلية عند الأنثى في مرحلة بكرة.

يجب مراقبة النمو الخطي والتطور الجنسي للأطفال المصابين بعوز 21- هيدروكسيلاز عن كثب حيث تؤدي المعالجة الناقصة Underreatment (التي يستدل عليها بارتفاع 17- هيدروكسي بروجسترون والأندروستيستيرون ومستويات الرينين، كذلك يستدل عليها بتقدم التضخ الهيكلي) إلى زيادة النمو والنمو الباكر للشعر الجنسي والتذكير Virilization عند الطفل. وفي النهاية قد تؤدي المعالجة الناقصة إلى الالتحام الباكر للمشاش وقصر الطول النهائي عند البالغ. أما المعالجة الزائدة بالكورتيزول فتؤدي إلى تثبيط النمو وقد تسبب أعراض فرط كورتيزول الدم.

■ نقاط رئيسة 5.6

1. بشكل عوز 21-هيدروكسيلاز 90٪ من حالات فرط تنسج قشر الكظر الخلقي.
2. في عوز 21-هيدروكسيلاز الخلقي يولد الرضع الإناث مع أعضاء تناسلية مبهمة، في حين لا يكون لدى الرضع الذكور المصابين بهذا العوز أي شذوذات تناسلية.
3. في عوز 21-هيدروكسيلاز المضيق للملح تتطور أعراض الإقياء وضياع الملح والتجفاف والصدمة خلال الـ 2-4 أسابيع الأولى من العمر.
4. يتم تشخيص فرط تنسج الكظر الخلقي بارتفاع مستويات 17-هيدروكسي بروجسترون في المصل.
5. تتم معالجة عوز 21-هيدروكسيلاز بالكورتيزول والكشرائيات المعدنية.

PRECOCIOUS PUBERTY

البلوغ الباكر

يمرّف البلوغ الباكر الحقيقي بأنه تطور الصفات الجنسية الثانوية عند الفتيات قبل عمر 7.5 سنة وعند الذكور قبل عمر 9 سنوات، ويكون هذا البلوغ الباكر الحقيقي إما ممتدداً على الفونادوتروبين أو غير ممتد على الفونادوتروبين، إن البلوغ الباكر الحقيقي المركزي (المعتمد على الفونادوتروبين) أشيع

عند الإناث من الذكور. وعادة ما يكون البلوغ الباكر عند الإناث مجهول السبب في حين يكون لدى الذكور نسبة حدوث أعلى لأمراض الجهاز العصبي المركزي. تشمل الأورام المسببة للبلوغ الباكر المعتمد على الفونادوتروبين (GDPP) كلاً من الأورام الدبقية Gliomas وأورام الخلايا المنتشرة المصفية والأورام Hamartomas. أما الأسباب الأخرى للـ GDPP فتشمل موه الرأس وأذية الرأس وخمج الجهاز العصبي المركزي أو التشوه الخلقي فيه.

إن البلوغ الباكر غير المعتمد على الفونادوتروبين (GIPP) نادر جداً ويشاهد في متلازمة ماك كون البرايت McCune-Albright (خلل التسنج الليفي متعدد العظام) والبلوغ الباكر المائلي عند الذكور (التسمم الخصوي المائلي Familial Testotoxicosis) وأورام خلية لايديج وإنتاج الـ HCG (موجهة الغدد التناسلية المشيمائية البشرية) المنفذ من الأورام مثل الأورام الكبدية أو الصنوبرية.

يطلق تعبير النهود الباكر Precocious Thelarche على التطور الباكر المعزول للثدي. إن سن البدء المعتاد هو 12-24 شهراً. يكون النهود الباكر ناجماً على الأرجح عن الهبات Bursts العابرة الصغيرة للأستروجين الناتجة عن المبيض ما قبل البلوغ أو عن زيادة الحساسية للمستويات المنخفضة من الأستروجين عند الأنثى قبل البلوغ. أما البدء الكظري الباكر Premature Adrenarche فيبدل على الظهور الباكر للشعر الجنسي قبل عمر 8 سنوات عند الإناث وقبل عمر 9 سنوات عند الذكور، وهذه الحالة سليمة وتجم عن النضج الباكر لإفراز الأندروجين الكظري.

■ التظاهرات السريرية:

تكون مستويات الأستروجين والفونادوتروبين في المصل في النهود الباكر مشابهة لمستوياتها في فترة ما قبل البلوغ، ولا يكون تسارع النمو الخطي وتقدم النضج الهيكلي موجودين. يمكن تمييز هذه الحالة السليمة غير المترقية عن البلوغ الباكر الحقيقي بمعدل النمو الطبيعي والعمر العظمي الطبيعي الملاحظين في حالة النهود الباكر.

أما في البدء الكظري الباكر فتكون مستويات الأندروجينات الكظرية طبيعية نسبة لمرحلة البلوغ ولكنها مرتفعة نسبة للعمر الزمني. يكون العمر العظمي عند الطفل متقدماً بشكل طفيف عادة. يجب تقييم الأطفال المصابين بالبدء الكظري الباكر من أجل الأسباب الأخرى لزيادة إنتاج الأندروجينات مثل فرط تنسج الكظر الخلقي ومتلازمة المبيض متعدد الكيسات وأورام الكظر. يستخدم عند الأطفال الذين لديهم دلائل على التأثير الأندروجيني الهام (تقدم العمر العظمي والنمو المتسارع والعد) قياس الستيرويدات الكظرية والأندروجينات قبل وبعد إعطاء الـ ACTH من أجل كشف المرضى المصابين بفرط تنسج الكظر الخلقي.

تتضمن التظاهرات السريرية للـ GDPP التطور الباكر للصفات الجنسية الثانوية مع هبة نمو مرافقة. إذا كان الـ GDPP ثانوياً لمرض في الجهاز العصبي المركزي فإن العلامات العصبية البؤرية

تكون موجودة غالباً. يتم التشخيص اعتماداً على تقدم العمر العظمي ووجود مستويات من الفونادوتروبينات والأستروجين أو التستوستيرون تعادل المستويات عند البلوغ. إن ارتفاع الفونادوتروبينات بشكل يشابه النمط عند البالغين بعد تصريب الهرمون المحرر للفونادوتروبين (GnRH) مؤشر على الـ GDPP. تكون الفونادوتروبينات في الـ GIPP منخفضة وليس للـ GnRH تأثير على مستويات الفونادوتروبين.

■ المعالجة:

إن الجهود المبكرة حالة سليمة لا تحتاج لأي معالجة، وكذلك يعتبر البدء الكظري الباكر (غير الناجم عن فرط تنسج الكظر الخلقي أو الورم أو متلازمة المبيض متعدد الكيسات) حالة سليمة. يعالج الـ GDPP بحقن المستحضرات المديدة من الـ GnRH (Leuprolide) تقوم مضاهات (مشابهات) الـ GnRH بتثبيط تحرر الفونادوتروبين وبالتالي تنقص الصفات الجنسية الثانوية وتبطئ النمو الهيكلية وتمنع التحام الصفائح المشاشية في العظام الطويلة. يتم تدبير الـ GIPP بمعالجة الحديثة المرضية المستبطنة.

PUBERTAL DELAY

تأخر البلوغ

يتميز تأخر البلوغ بتأخر بداية البلوغ أو تأخر في سرعة ترقي التطور الجنسي الطبيعي. ويعرف تأخر البلوغ عند الإناث بأنه غياب الصفات الجنسية الثانوية بعمر 13 سنة أو غياب بدء الطمث Menarche لمدة 5 سنوات من بدء التطور الجنسي.

أما عند الذكور فيشير تأخر البلوغ إلى غياب الصفات الجنسية الثانوية بعمر 14 سنة أو فشل إتمام النمو التناسلي بعد 5 سنوات من بداية البلوغ. يسبب التأخر البنيوي 90-95% من الحالات، يكون العمر العظمي عند هؤلاء الأطفال متأخراً ويكون النمو بطيئاً وسوف يظهر البلوغ ببساطة بمرحلة لاحقة. توجد عادة قصة عائلية إيجابية.

■ التشخيص التفريقي:

يمكن للأمراض الجهازية أن تؤخر البلوغ في كلا الجنسين. قد يكون تأخر البلوغ ناجماً عن قصور أقتاد Gonadal أولي أو عن قصور أقتاد مفرط الفونادوتروبين Hypergonadotropic Hypogonadism. تتضمن الأمثلة كلاً من متلازمة تورنر أو القصور المبيضي المناعي الذاتي (عند الفتيات) ومتلازمة كلاينفلتر (عند الذكور). ينجم قصور أقتاد ناقص الفونادوتروبين عن خلل وظيفة المحور الوطائي / النخامي. وتتضمن الأمثلة متلازمة كالمان Kallmann's syndrome وعوز الفونادوتروبين المعزول وأورام النخامس وأورام الوطاء وقصور النخامية والقمة العصبية. إن الأمراض الغدية الأخرى بما فيها قصور الدرقية يمكن أن تؤخر البلوغ أو تبكره أيضاً.

■ **التظاهرات السريرية:**

يجب أن تتضمن القصة المرضية والفحص السريري فحص اتجاهات النمو وتوقيت البلوغ عند باقي أفراد العائلة وتقييم مرحلة Tanner الحالية عند المريض. يفيد التقييم المخبري ويتضمن العمر العظمي والتستوستيرون ومستويات الإسترايول والفونادوتروبينات وFSH (الهرمون المنبه للجريب) وLH (الهرمون الملوتن) والبرولاكتين واختبارات الوظيفة الدرقية. كذلك يستطلب إجراء التقصي عن المرض الجهازي.

■ **المعالجة:**

إن إعطاء شوط علاجي قصير من الستيرويدات الجنسية قد يكون ضرورياً في تأخر البلوغ البنيوي من أجل تحريض البدء بتطور البلوغ. كذلك من الأمور الهامة تقديم الدعم النفسي، إذا كان السبب في تأخر البلوغ هو قصور الأتقان الدائم فإن الستيرويد الجنسي يعطى في الوقت الطبيعى للبلوغ ويستمر به مدى الحياة.

■ **نقاط رئيسية**

1. يعرف البلوغ الباكر الحقيقي بأنه تطور الصفات الجنسية الثانوية عند الفتيات قبل عمر 7.5 سنة وعند الذكور قبل عمر 9 سنوات، وقد يكون معتمداً على الفونادوتروبين أو غير معتمد على الفونادوتروبين.
2. إن البلوغ الباكر المركزي الحقيقي (المعتمد على الفونادوتروبين) أشيع عند الإناث من الذكور. ويكون البلوغ الباكر عند الفتيات مجهول السبب عادة. في حين يكون البلوغ الباكر عند الذكور ناجماً غالباً عن أورام الجهاز العصبي المركزي.
3. تشمل التظاهرات السريرية للبلوغ الباكر المعتمد على الفونادوتروبين (GPDD) التطور الباكر للصفات الجنسية الثانوية وهبة النمو المرافقة.
4. يعالج الـ GPDD بحقن المستحضرات المبيدة من الهرمون المحرر للفونادوتروبين.
5. إن أشيع سبب لتأخر البلوغ هو تأخر البلوغ البنيوي.

CUSHING'S SYNDROME**متلازمة كوشينغ**

إن متلازمة كوشينغ مجموعة من الأعراض والعلامات التي تنجم عن المستويات العالية من الكورتيزول. وتكون ناجمة إما عن الإنتاج الزائدة للكورتيزول داخلي المنشأ أو عن المعالجة الزائدة الخارجية بجرعات دوائية من الكورتيزول. تتضمن الأسباب الداخلية داء كوشينغ وأورام الكظر. يعرف داء كوشينغ أيضاً بفرضه تسج الكظر ثنائي الجانب وهو أشيع سبب لمتلازمة كوشينغ عند الأطفال فوق عمر 7 سنوات. وفي معظم الحالات ينجم عن ورم غدي صغير Microadenoma في الغدة النخامية

يؤدي إلى فرط إفراز الـ ACTH، تشاهد الكارسينوما الخبيثة في الغدة الكظرية بشكل نادر عند الرضع أو الأطفال الصغار. إن معظم أورام الكظر المسببة لمتلازمة كوشينغ هي من نوع الأورام الغدية Adenomas. قد يحدث الإفراز المتزايد للـ ACTH في بعض الأورام ولكن ذلك نادر جداً عند الأطفال.

■ المظاهر السريرية:

تتضمن العلامات والأعراض الكلاسيكية لمتلازمة كوشينغ بطء النمو مع توقف البلوغ والوجه البديري وحيدة البؤفوالو Buffalo Hump والسمنة الجذعية Truncal والشقوق البطنية والعد وفرط التصبغ وفرط التوتر الشرياني والتمب والضعف العضلي والتبدلات العقلية والعاطفية. تكون معظم الأورام الكظرية مذكرة Vinlizing.

تتضمن الدراسات المخبرية الأولية توثيق وجود ارتفاع في مستوى الكورتيزول المصلي مع زيادة الكورتيزول الحر في بول 24 ساعة، إذا تم توثيق وجود فرط الكورتيزول في الدم Hypercortisolism فيجب إجراء اختبار التثبيط بالديكساميثازون لإثبات وجود متلازمة كوشينغ. يعطى الديكساميثازون في فترة متأخرة من المساء ويقاس مستوى الكورتيزول في الصباح التالي. إن فشل الديكساميثازون في تثبيط مستوى الكورتيزول الصباحي يتوافق مع متلازمة كوشينغ. يستخدم اختبار التثبيط بالديكساميثازون المديد للتفريق بين داء كوشينغ والورم الكظري. يجب عند تقييم الطفل المصاب بمتلازمة كوشينغ إجراء تفرسية الـ MRI للغدة النخامية وإجراء تفرسية الـ CT للغدتين الكظريتين للمساعدة على تحديد وجود مرض إضافي.

■ المعالجة:

تحتاج الأورام الكظرية للاستئصال الجراحي. وبشكل مماثل فإن فرط تنسج الكظر شائي الجانب يعالج بالاستئصال الجراحي للورم الغدي النخامي. إن الجراحة المجهرية عبر معظم الغريالي Transsphenoidal Microsurgery أكثر الطرق فعالية في استئصال الورم الغدي المجهرية. لا بد من إعطاء جرعة الشدة من الستيرويدات السكرية حول العمل الجراحي لتجنب قصور الكظر. قد يتطور لدى المريض بعد الجراحة عوز الستيرويد القشري المعدني إضافة لعوز الستيرويد السكري.

■ نقاط رئيسة 7.6

1. إن متلازمة كوشينغ مجموعة من الأعراض والعلامات الناجمة عن مستويات الكورتيزول العالية التي تكون بسبب الإنتاج الداخلي الزائد للكورتيزول أو المعالجة الخارجية الضخمة بجرعات دوائية من الكورتيزول. ويعتبر داء كوشينغ أشيع سبب غير علاجي المنشأ لمتلازمة كوشينغ.
2. تتضمن العلامات الكلاسيكية لمتلازمة كوشينغ كلاً من الوجه البديري وحيدة البؤفوالو والسمنة الجذعية والشقوق البطنية والعد وبطء النمو وفرط ضغط الدم والضعف العضلي.

داء أديسون

ADDISON'S DISEASE

قد يكون داء أديسون أو قصور الكظر الأولي خلقياً أو مكتسباً ويؤدي إلى نقص إنتاج الكورتيزول، واعتماداً على الحديثة المرضية فقد يوجد نقص مرافق في تحرير الألدوستيرون، قد يكون قصور الكظر الأولي عند الوليد ناجماً عن نقص تسع الكظر Adrenal hypoplasia أو عدم الاستجابة لـ ACTH أو النزف الكظري أو الاحتشاء الإقفاري مع الإنتان (متلازمة ووتر هاوس فريدريكسون Waterhouse Friderichsen syndrome). أما عند الأطفال الأكبر والمراهقين فإن قصور الكظر المناعي الذاتي هو الأشيع. قد يحدث قصور الكظر لوحده أو مترافقاً مع باقي الأمراض الغدية المناعية الذاتية مثل التهاب الدرقية أو الداء السكري النمط 1. يمكن للتدنن والنزف والخبث الفطري والارتشاح الورمي وخبث الـ HIV أن تسبب أيضاً تخرباً في الغدة الكظرية. إن حثل المادة البيضاء الكظري Adrenoleukodystrophy اضطراب مرتبط بالجنس متع يحدث فيه اضطراب استقلاب الحموض الدسمة طويلة السلسلة ويؤدي إلى قصور الكظر وخلل الوظيفة العصبية المترقي. وعلى العكس من قصور الكظر الأولي فإن قصور الكظر الثانوي ينجم عن عوز الـ ACTH، وإن أشيع سبب لعوز الـ ACTH هو المعالجة المزمنة بالستيرويدات التي قد تؤدي إلى تثبيط إفراز الـ ACTH النخامي. يمكن للأورام النخامية والورم القحفي البلعومي أن تؤدي أيضاً إلى تثبيط الإفراز النخامي لـ ACTH بسبب تخرب النخامي أو انضغاطها.

■ التظاهرات السريرية:

تشمل أعراض قصور الكظر الأولي الضعف والفتيان والإقياء وفقد الوزن والصداع وعدم الاستقرار العاطفي والرغبة بتناول الملح Salt Craving. تشمل الموجودات الفيزيائية هبوط ضغط الدم الوضعي Postural وزيادة التصبغات فوق المفاصل وعلى الندبات النسيجية والشفنتين والحلمتين ومخاطبة الفم. ينجم هبوط الضغط الوضعي وزيادة الرغبة بتناول الملح عن فقد الألدوستيرون. في حين تتجم زيادة التصبغات عن زيادة إفراز الـ ACTH. إن الهرمون المنبه للخلايا الميلانينية منتج ثانوي Byproduct في سبيل الاصطناع الحيوي لـ ACTH. تتميز التوبة الكظرية Adrenal crisis بالحمى والإقياء والتجفاف والصدمة. وقد تثار بالمرض العارض أو الرض أو الجراحة. تتضمن شذوذات الكهارل نقص صوديوم الدم وفقر بوتاسيوم الدم ونقص سكر الدم والحمض الاستقلابي الخفيف الناجم عن التجفاف. إن ارتفاع الـ ACTH القاعدي Baseline مع انخفاض مستوى الكورتيزول المرافق يتوافق مع قصور الكظر الأولي. يكون مستوى كورتيزول المصل منخفضاً بشكل طبيعي وغير مستجيب لحقن الـ ACTH (اختبار التثبيط بالكورتيكوتروبين). إذا كان اختبار التثبيط بالكورتيكوتروبين شاذاً فمن الضروري إجراء اختبار التثبيط المديد بالـ ACTH من أجل نفي قصور الكظر الثانوي.

■ **المعالجة:**

إن النوبة الكظرية (وتعرف أيضاً بالنوبة الأديسونية Addisonian Crisis) حالة مهددة للحياة يجب معالجتها دون أي تأخير. يجب إصلاح اضطرابات الكهارل والتجفاف مباشرة بإعطاء الدكستروز 5% مع النورمال سالين وجرعة الشدة من الستيرويدات القشرية السكرية وريدياً.

تكون المعالجة طويلة الأمد من جرعات الصيانة من الستيرويدات السكرية والمعدنية فموياً. ويجب زيادة جرعة الستيرويد السكري خلال أوقات الكرب الاستقلابي لتجنب قصور الكظر.

■ **نقاط رئيسة 8.6**

1. قد يكون قصور الكظر الأولي خلقياً أو مكتسباً. وهو يؤدي إلى نقص إفراز الكورتيزول والألدوستيرون -لا حين ينجم قصور الكظر الثانوي عن عوز الـ ACTH.
2. تشمل أعراض قصور الكظر الأولي كلاً من الضعف والغثيان والإقياء وفقد الوزن وزيادة الرغبة بتناول الملح وهبوط ضغط الدم الوضعي وزيادة التصبغ.
3. تتميز النوبة الكظرية بالحُمى والإقياء والتجفاف والصمة. وقد تثار النوبة الكظرية بالمرض العارض أو الرض أو الجراحة.
4. إن الشذوذات الكهرلية -في النوبة الكظرية هي نقص صوديوم الدم وقطر بوتاسيوم الدم ونقص سكر الدم والحماض الاستقلابي الناجم عن التجفاف.

* * *

Chapter

7

تدبير السوائل والكهارل والـ pH Fluid, Electrolyte, and pH Management

يشكل الماء 90% من وزن الجسم عند الولادة، ويتبدل تركيب الجسم بشكل دراماتيكي خلال السنة الأولى من العمر بسبب زيادة الكتلة العضلية. وبحلول السنة الأولى يصل مستوى الماء الإجمالي في الجسم عند الطفل إلى مستواه عند البالغ ويشكل نسبة 60% من وزن الجسم. إن توازن الـ pH واستتباب الكهارل وتوزع السوائل أمور حيوية في المحافظة على الفيزيولوجيا الطبيعية. وكلما كان الطفل أصغر سناً قل تحمله للتحديات التي تواجهها هذه الأجهزة.

MAINTENANCE FLUIDS

سوائل الصيانة

إن كمية السوائل الضرورية للمحافظة على وظيفة الجسم الطبيعي تتعلق مباشرة بالإنفاق الحروري Caloric Expenditure الذي يتعلق بدوره بوزن الطفل. إن طريقة هوليداي - سيفير Holliday-Seger Method مفيدة في حساب سوائل الصيانة حيث يحسب 100 مل / كغ / اليوم للـ 10 كغ الأولى من وزن الجسم ثم 50 مل / كغ / اليوم للـ 10 كغ الثانية من وزن الجسم ثم 25 مل / كغ / اليوم لكل كيلو غرام إضافي بعد ذلك (أي بعد وزن 20 كغ). ولأغراض عملية من المفيد غالباً حساب معدل السوائل بالساعة باستخدام الطريقة التالية 4 مل / كغ / الساعة (الـ 10 كغ الأولى من وزن الجسم) + 2 مل / كغ / الساعة (الـ 10 كغ الثانية من وزن الجسم) + 1 مل / كغ / الساعة (لكل كيلو غرام إضافي بعد ذلك).

وفيما يلي مثال عن حساب سوائل الصيانة عند طفل وزنه 22 كغ:

المعدل اليومي (100 مل/ كغ / اليوم × 10 كغ) + (50 مل/ كغ / اليوم × 10 كغ) + (25 مل/ كغ /

اليوم × 2 كغ) = 1550 مل/ اليوم.

● المعدل في الساعة: 1550 مل/ اليوم مقسومة على 24 ساعة/ اليوم = 65 مل/ الساعة.

● الطريقة المختصرة: (4 مل/ الساعة × 10 كغ) + (2 مل/ الساعة × 10 كغ) + (1 مل/ الساعة × 2

كغ) = 62 مل/ الساعة.

● يحتاج الطفل إلى 3 مك من الصوديوم و2 مك mEq من البوتاسيوم لكل 100 مل من سوائل

الصيانة. إضافة إلى مصدر للكربوهيدرات (الدكتوروز). وبصورة عامة تعطى السوائل على شكل

نورمال سالين ربع نظامي مع الدكتوروز 5٪ (الدكتوروز 10٪ عند الرضع) مع 20 مل ل من كلور

البوتاسيوم لتأمين احتياجات الصيانة من الفلوكوز والكهارل. وتعطى السوائل على شكل نورمال

سالين نصف نظامي مع ال Kcl غالباً عند المراهقين والبالغين.

DEHYDRATION

التجفاف

ينجم التجفاف عند المرضى الأطفال عادة عن الإقياء أو الإسهال. ويكون الرضع والدارجون

معرضين بشكل خاص للتجفاف بسبب القدرة المحدودة للكلية غير الناضجة على المحافظة على الماء

والكهارل وكذلك بسبب اعتماد الطفل على من يمتني به لتأمين احتياجاته. من المهم عند التعامل مع

التجفاف الأخذ بعين الاعتبار الحاجة من سوائل الصيانة إضافة إلى إعاضة العوز الأولي (التجفاف)

والضيق المستمر.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

■ القصة:

إن القصة المرضية المفصلة توضح التشخيص التفريقي وتزود بمعلومات تتعلق بشدة (سرعة)

ضباب السوائل ومصدرها وكميتها. وكل ذلك يؤثر على المعالجة. إن فقد الوزن الحديث ونقص النتائج

البولي مؤشرات هامان على درجة العوز. إن لون وقوام وتواتر وحجم البراز و/ أو الإقياء يمكن أن

يؤثروا على وسائل التشخيص والمعالجة الأولية.

يمكن للعديد من الأمراض الطبية المزمنة أن يتظاهروا بشكل حاد بالتجفاف. وتتضمن هذه

الأمراض السكري والاضطرابات الاستقلابية والداء الليفي الكيسي وفرد تسج الكظر الخلقي. يمكن

للبول بوجود العلامات الفيزيائية للتجفاف أن تشير إلى الداء السكري أو البوالة النفثة أو الحمض

الأنبوبي الكلوي. إن الأطفال المهلين أو الذين يرفضون الشرب بسبب الألم البلعومي الفموي الشديد

يمكن أن يتطور التجفاف الهام لديهم.

■ الفحص السريري:

لا توجد موجودة وحيدة في الفحص السريري أو الموجودات المخبرية تقيم بشكل دقيق درجة التجفاف عند المريض (انظر الجدول 7-1). ومن المهم أن نتذكر أن الآلية الأولية عند الطفل للتعبير عن نقص حجم البلازما هي تسرع القلب وهبوط ضغط الدم وتكون هذه الآلية متأخرة جداً ومن العلامات المنذرة بالسوء.

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

تساعد مستويات الكهارل المصلية على توجيه اختيار تركيب السوائل وسرعة إعاضتها. قد يكون التجفاف سوي التوتر Isotonic أو ناقص التوتر Hypotonic (ناقص صوديوم الدم) أو مفرط التوتر Hypertonic (مفرط صوديوم الدم). ويعتمد ذلك على طبيعة السائل الضائع وسوائل الإعاضة التي أعطيت من قبل الشخص الذي يمتني بالطفل.

إن التجفاف سوي التوتر أشيع شكل من التجفاف ويقترح هذا النوع امرين هما أن المعالجة قد حدثت أو أن ضياع الماء يوازي بشكل تقريبي ضياع الصوديوم. أما التجفاف ناقص التوتر (ناقص صوديوم الدم) فيعرف بأنه صوديوم المصل الذي يقل عن 130 مك/ل. إن الأطفال الذين يضيفون الكهارل في برازهم ويتم إعطائهم الماء الحر أو العصائر الممددة جداً يمكن أن يتظاهروا بهذا الشكل من التجفاف. أما التجفاف مفرط التوتر (مفرط صوديوم الدم) فيعرف بأنه صوديوم المصل الذي يعادل 150 مك/ل فما فوق وهو شكل غير شائع عند الأطفال، لكنه يشير إلى الضياع الشديد للماء الحر مقارنة مع ضياع الكهارل (مثلاً البوالة التقه).

يعمل المريض المصاب بالتجفاف ناقص الصوديوم لأن يبدو سريراً أكثر تجفافاً مما يشير إليه فقد السوائل. لذلك يكون تقدير درجة التجفاف زائداً عادة، في حين يبدو المريض المصاب بالتجفاف مفرط الصوديوم سريراً أقل تجفافاً لذلك يكون تقدير درجة التجفاف ناقصاً عادة. يكون تركيز بيكاربونات المصل عادة منخفضاً بسبب الحماض الاستقلابي، لكن الإقياء المديدة Protracted قد تؤدي إلى القلاء مع مستوى عالٍ من البيكاربونات نتيجة لضياع الحمض من المفرزات المديدة (انظر القلاء الاستقلابي لاحقاً). قد يضعف إرواء الكليتين في حالة التجفاف الهام وهذا سوف ينعكس بارتفاع مستوى نيتروجين البولة الدموية (BUN) المصلي والكرياتينين (Cr) مع انخفاض معدل الرشح الكبي. إن نسبة Cr / BUN التي تتجاوز 20 تتوافق مع القصور ما قبل الكلوي.

TREATMENT

المعالجة

إن المعالجة بالإمهاء الفموية Oral Rehydration Therapy (ORT) هي المعالجة المفضلة في الحالات الخفيفة إلى المتدلة من التجفاف. وتوصي منظمة الصحة العالمية بأن يحتوي محلول الإمهاء على 90 مك/ل من الصوديوم و20 مك/ل من البوتاسيوم و20 غ/ل من الفلوكوز. وتتوافر مستحضرات تجارية تقارب في تركيبها هذه التراكيز (مثل البيدياليت Pedialyte). قد يثير إعطاء

الماء الحر حدوث نقص صوديوم الدم ويعتبر مضاد استقلاب. إن الـ ORT عمل مكثف يحتاج لإعطاء أحجام صغيرة من السوائل بشكل متكرر جداً. إن إعطاء السوائل بشكل صحيح أمر فعال جداً. يؤدي التجفاف الشديد إلى صدمة نقص الحجم المهددة للحياة. يجب أن يعطى الأطفال الذين لديهم صدمة نقص الحجم 20 مل/ كغ من السوائل سوية التوتر (النورمال سالين أو رينغرفلاكات) على شكل بلعات وريدية حتى تستقر حالتهم (انظر الفصل 1). إن كلا السالين سوي التوتر، ويؤديان إلى تحسن الحجم داخل الوعائي دون انزياح Shift للسوائل. وإن التقدير السريري لدرجة التجفاف ودراسات الكهارل المصلية تحدد التدبير اللاحق.

تم إعاضة معظم النقص على مدى 24 ساعة حيث يعطى نصف السوائل الناقصة خلال الساعات الثمانية الأولى ويعطى الباقي خلال الـ 16 ساعة التالية. وهناك استثناء واحد هام لهذا الأمر هو الطفل المصاب بالتجفاف المفرط الصوديوم الذي يجب إعاضة نقص السوائل لديه على مدى 48-72 ساعة للوقاية من انزياح السوائل الشديد والوذمة الدماغية. يعاض الضياع المستمر Ongoing losses (عادة عن طريق البراز) بملي ليتر لكل ملي ليتر بواسطة السوائل الوريدية المشابهة في تركيبها لتركيب السائل الضائع.

على سبيل المثال رضيع وزنه 18 كغ لديه مستوى الصوديوم سوي وتم تقدير نسبة التجفاف لديه بـ 10٪. إن كمية السائل الضائعة تقدر بـ 2000 مل (1000 مل = 1 كغ). يتم إعاضة نصف النقص على مدى الساعات الثمانية الأولى ويعطى النصف الثاني على مدى الـ 16 ساعة الثانية. يجب أيضاً إعطاء معالجة الصيانة لهذا الطفل. أعطي الطفل في البداية 20 مل/ كغ على شكل بلعة وريدية.

1. 2000 مل + 2 = 1000 مل (نصف إجمالي النقص). أعطي 20 مل/ كغ أي أعطي 360 مل في البداية. وبالتالي يبقى 1000-360 = 640 مل تعطى على مدى 8 ساعات أي 80 مل/ سا. يجب أن يضاف لهذه الكمية 56 مل/ سا وهي احتياجات الصيانة عند هذا الطفل. يصبح المقدار الكلي 80 + 56 = 136 مل/ ساعة.

2. أما النصف الثاني (1000 مل) فيعوض على مدى الـ 16 ساعة التالية (63 مل/ سا) ويضاف له مقدار الصيانة (56 مل/ سا) فيصبح المجموع 63 + 56 = 119 مل/ ساعة.

يختلف تركيب سوائل الإعاضة حسب القيم المخبرية الأولية. ويجب أن تكون سوائل الإعاضة (والصيانة) خالية من البوتاسيوم حتى يبول المريض. قد تستطلب المعالجة ببيكاربونات الصوديوم إذا كان الـ pH ومستويات البيكاربونات المصلية منخفضة بشكل خطير بعد إعطاء البلعات الأولى. بصورة عامة تتم إعاضة الضياع الهضمي المستمر بالنورمال سالين نصف نظامي. يجب إجراء دراسة أوسمولالية وكهارل البول إذا كان الضياع المستمر ناجماً عن حدثية كلوية شاذة. قد يحتاج المرضى الذين لديهم فرط سكر دم شديد أو اضطرابات في الكهارل بسبب حدثية مرضية مستبعدة مستمرة (مثل الحماض الكيتوني السكري) إلى تدبير أكثر تخصصاً، وقد تمت مناقشته في أماكن أخرى من هذا الكتاب.

الجدول 7-1: التفسير السريري لدرجة التجفاف ^(a)			
شديد	معتدل	خفيف	
أكثر من 10٪.	5-10٪.	أقل من 5٪.	<ul style="list-style-type: none"> ● فقد الوزن. ● العلامات الحيوية: <ul style="list-style-type: none"> - سرعة القلب - سرعة التنفس - ضغط الدم
مزدادة بشدة.	مزدادة.	مزدادة.	
مزدادة.	طبيعية.	طبيعية.	
منخفض.	طبيعي.	طبيعي.	
			<ul style="list-style-type: none"> ● الجلد: <ul style="list-style-type: none"> - زمن الامتلاء الشعري - الأغشية المخاطية - اليافوخ الأمامي
أكثر من 3 ثوان.	2-3 ثوان.	أقل من 2 ثانية.	
جافة.	جافة.	طبيعية / جافة.	
غائر.	غائر.	طبيعي.	
			<ul style="list-style-type: none"> ● العينان: <ul style="list-style-type: none"> - الدموع - المنظر
غائبة.	غائبة.	طبيعية / غائبة.	
غائرتان.	غائرتان.	سوى.	
مشطلة.	مشطلة.	طبيعية.	<ul style="list-style-type: none"> ● الحالة العقلية:
			<ul style="list-style-type: none"> ● القيم المخبرية: <ul style="list-style-type: none"> - أسمولية البول - الكثافة النوعية للبول - نيتروجين البولة الدموية - pH الدم
عظمى.	800 على أوزمول/ل.	600 على أوزمول/ل.	
عظمى.	1.025	1.020	
مرتفعة.	مرتفعة.	أقل من 20.	
حماض معتدل / شديد.	حماض خفيف.	سوى.	
صدمة غير معاوضة.	صدمة معاوضة.	غير مصدوم.	<ul style="list-style-type: none"> ● مرحلة الصدمة

^(a) يكون فقد الوزن نسبية لمرحلة التجفاف أكبر عند الرضيع (الخفيف 5٪، المعتدل 10٪، الشديد 15٪). في حين يكون فقد الوزن نسبية لمرحلة التجفاف أقل عند المراهقين (الخفيف 3٪، المعتدل 6٪، الشديد 9-7٪).

في نقاط رئيسة 1.7

1. يمكن حساب سائل الصيانة حسب طريقة هولداي - سيفار أو باستخدام طريقة المعدل في الساعة.
2. إن الأطفال أكثر استعداداً للتجفاف الشديد من البالغين.
3. إن القصة المرضية والفحص السريري هما الفصل الوسائل المحددة لدرجة التجفاف. وإن تسرع القلب علامة باكورة أما هبوط التوتر الشرياني فيحدث متأخراً عند الأطفال، وغالباً لا ينفي التجفاف الهام الذي يحتاج للمداخلة.
4. يمكن أن تكون معالجة الإحماض القلوية فعالة جداً لكنها عمل مكثف جداً.
5. إذا كانت السوائل الوريدية ضرورية فيجب إعطاء بعات تمدل 20 مل/كغ من النورمال سالين أو رينغر لاكتات حتى تستقر حالة المريض.
6. يجب عند حساب الحاجة من السوائل لتكرار إعاضة الصباغ السابق والصباغ المستمر مع إعطاء الحاجة اليومية (معالجة الصيانة).
7. يجب عدم إعطاء البوتاسيوم لسوائل الإحماض أو الصيانة حتى يتم التأكد من الناج البيولي.

HYPONATREMIA**نقص صوديوم الدم**

قد يحدث نقص صوديوم الدم (تركيز الصوديوم المصلي دون 130 مEq/L) مع صوديوم إجمالي في الجسم سوي أو ناقص أو مرتفع. إن أشيع حالة مسببة لنقص صوديوم الدم عند الأطفال هي التجفاف. تشمل الأسباب الأخرى متلازمة الإفراز غير الملائم للهرمون المضاد لإدرار (SIADH) والانسام المائي وقصور القلب الاحتقاني أو القصور الكلوي والقصور الكظري.

CLINICAL MANIFESTATIONS**التظاهرات السريرية****■ القصة المرضية والفحص السريري:**

تعتمد شدة التظاهرات السريرية على كل من مستوى الصوديوم في الحيز خارج الخلوي وسرعة التبدلات (سرعة حدوث النقص) عن المستوى الطبيعي. إن انخفاض مستويات الصوديوم الذي يحدث على مدى عدة أيام أفضل تحملاً من الضياع السريع. قد يكون القمه والغثيان من الشكاوي الباكرة غير النوعية. تشمل التظاهرات العصبية التخيلط والوسن ونقص المنعكسات الوترية العميقة. إن الاختلاجات وتوقف التنفس من الاختلاطات المهددة للحياة. تظهر هذه القيم المخبرية شدة النقص وقد تقترح سبباً مستبعداً.

DIAGNOSTIC EVALUATION**التقييم التشخيصي**

تشمل الإجراءات التشخيصية المخبرية في نقص صوديوم الدم عيار كهارل المصل والسكر ونيتروجين البولة الدموية والكرياتينين وأسمولية المصل واختبارات الوظيفة الكبدية والبروتين ومستويات الضعوم. يجب تصحيح مستوى الصوديوم المصلي في حالة فرط سكر الدم، حيث يضاف 1.6 مEq إلى القيمة المقاسة للصوديوم مقابل كل ارتفاع 100 ملغ/دل في غلوكوز الدم (فوق القيمة الطبيعية وهي 100 ملغ/دل) للحصول على القيمة الحقيقية للصوديوم. كذلك يساعد في التشخيص قياس صوديوم البول (U_{Na}) والكثافة النوعية (USG).

TREATMENT**المعالجة**

تتم معالجة التجفاف بواسطة الإنعاش بالسوائل كما تمت المناقشة سابقاً. إن نقص صوديوم الدم الناجم عن أسباب أخرى يحتاج إلى تحديد السوائل ومعالجة السبب المستبعد. إن الاستخدام الحذر للسوائل مفرط التوتر 3% يقتصر على الحالات المهددة للحياة (أي الاختلاجات المعقدة). يجب ألا يتجاوز إصلاح صوديوم المصل 1-2 مEq/L بسبب خطر الانحلال المياليني الجسري المركزي Central pontine myelinolysis.

HYPERNATREMIA**فرط صوديوم الدم**

إن فرط صوديوم الدم غير شائع عند الأطفال بغياب التجفاف (تمت مناقشة ذلك سابقاً). تشمل أعراض وعلاصات فرط صوديوم الدم الضعف العضلي والهيجية والوسن. وتكون الاختلاجات والسمبات من الاختلاطات الرئيسة. يعالج التجفاف مفرط الصوديوم بتمريب سالين سوي التوتر. يجب ألا يتجاوز إصلاح صوديوم المصل 1-2 مك/ل بسبب خطر الوذمة الدماغية.

نقاط رئيسة 2.7

1. إن أشيع سبب لنقص صوديوم الدم عند الأطفال هو التجفاف. تشمل الأسباب الأخرى متلازمة الإفراز غير الكلايم للهرمون المضاد للإدرار (SIADH) والانسمام المثالي وقصور القلب أو الكلية وقصور الكظر.
2. يجب تصحيح مستويات صوديوم المصل في حالة فرط سكر الدم.

HYPERKALEMIA**فرط بوتاسيوم الدم**

يتراوح مستوى البوتاسيوم الطبيعي بين 3.5 و 5.7 مك/ل. وإن القيمة التي تعادل 5.8 مك/ل فما فوق تتوافق مع فرط بوتاسيوم الدم. إن أشيع سبب عند الأطفال لارتفاع بوتاسيوم الدم هو السبب الصنعي الناتج عن انحلال الكريات الحمر أثناء جمع العينة الدموية. إن انزياح أيونات الهيدروجين عبر الخلية يزيد بوتاسيوم المصل دون تبديل المحتوى الإجمالي للبوتاسيوم في الجسم. وإن كل انخفاض درجة واحدة في الـ pH الشرياني يقابله زيادة في بوتاسيوم البلازما 0.2 إلى 0.4 مك/ل. إن الاضطرابات والأدوية التي تتداخل مع الإطراح الكلوي للكهارل تشير حدوث فرط بوتاسيوم الدم الحقيقي.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS**التشخيص التفريقي**

تتضمن الأسباب الشائعة لفرط بوتاسيوم الدم كلاً من:

- الحماض.
- التجفاف الشديد.
- المدرات الحافظة للبوتاسيوم (المبيرونولاكتون).
- التسميم الخلالي الشديد.
- القصور الكلوي.

ومن الأسباب الهامة الأقل شيوعاً كل مما يلي:

- عوز الستيريود الكظري (أي داء أديسون).
- الحمض الأنابوي الكلوي.
- أذية الهرس الشديدة مع انحلال العضل المخطط Rhabdomyolysis.
- حاصرات بيتا أو التسمم بالديجيتال.
- الإغواء الشديد.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

إن المثل Paresthesia والضعف هما أبكر الأعراض، ويحدث الشلل الرخو والكراز في مرحلة متأخرة. ترتبط الإصابة القلبية بالتبدلات النوعية المترقية على الـ ECG وهي ارتفاع الموجة T (تأخذ شكل ذروة Peaking) يلي ذلك غياب الموجة P واتساع المركبات QRS وانخفاض الوصلة ST (انظر الشكل 7-1). يحدث الرجفان البطيني وتوقف القلب عند مستويات البوتاسيوم المصلية التي تتجاوز 9 ملد/ل.

TREATMENT

المعالجة

يُقي غلوكونات الكالسيوم القلب عن طريق تثبيت غشاء الخلية القلبية. إن تسريب بيكاربونات الصوديوم أو الأنسولين (والفلوكوز) يزحل البوتاسيوم إلى داخل الخلايا. إن الراتينات Resins المبادلة للكاتيونات (مثل Kayexalate) والديال الدموي هما الوسيلتان الوحيدتان اللتان تخلصان الجسم بشكل فعلي من البوتاسيوم.

SERUM K

<2.5 mEq/L



Depressed ST segment
Biphasic T wave
Prominent U wave

Normal



>6.0 mEq/L



Tall T wave

>7.5 mEq/L



Long PR interval
Wide QRS duration
Tall T wave

>9.0 mEq/L



Absent P wave
Sinusoidal wave

الشكل 7-1: الموجات على الـ ECG في هرط بوتاسيوم الدم (الاتجاه II).

1. تشمل ليدالات ECG القلبية المتزايدة مع فرط يوناسيوم الدم ارتفاع موجات T (أشاد الموجة T) وأخفاء الموجات P واتساع المركب QRS.
2. تتضمن خيارات المعالجة إعطاء غلوكونات الكالسيوم وبيكاربونات الصوديوم أو الأنسولين / الفلوكوز والراتينات المبادلة للكاتيونات والتجديد القلبي.

HYPOKALEMIA

```

graph TD
    A[نقص بوتاسيوم الدم] -- نعم --> B[الضغط الدموي]
    A -- لا --> C[نقص بوتاسيوم الدم]
    B -- مرتفع --> D[ارتفاع بوتاسيوم الدم]
    B -- طبيعي --> E[ارتفاع بوتاسيوم الدم]
    D -- القول --> F[القول]
    E -- القول --> G[القول]
    C -- القول --> H[القول]
  
```

نقص بوتاسيوم الدم

نعم

الضغط الدموي

مرتفع

ارتفاع بوتاسيوم الدم

القول

طبيعي

ارتفاع بوتاسيوم الدم

القول

نقص بوتاسيوم الدم

القول

ألم في البطن

غثاء البراز

تشنج العضلات

شلل

تشنج العضلات

تشنج العضلات

تشنج العضلات

تشنج العضلات

ألم في البطن

غثاء البراز

تشنج العضلات

شلل

تشنج العضلات

تشنج العضلات

تشنج العضلات

تشنج العضلات

ألم في البطن

غثاء البراز

تشنج العضلات

شلل

تشنج العضلات

تشنج العضلات

تشنج العضلات

تشنج العضلات

الشكل 7-2: تقييم نقص بوتاسيوم الدم.

الحماض الاستقلابي

METABOLIC ACIDOSIS

تتم المحافظة على pH السائل خارج الخلوي (الوارغيتيم السليبي لتركيز أيونات الهيدروجين) ضمن نطاق ضيق جداً (الطبيعي 7.4)، ويعتمد ذلك بشكل رئيس على جهاز دارسة البيكاربونات Bicarbonate buffer system. تتحد أيونات الهيدروجين (H^+) مع HCO_3^- لتشكيل H_2CO_3 الذي يتفكك بدوره إلى الماء و CO_2 . تسيطر الكلية على إخراج HCO_3^- (البيكاربونات) في حين يطرح CO_2 مع هواء الزفير عبر الرئتين. إن زيادة H^+ أو ضياع HCO_3^- أو الوظيفة الرئوية أو الكلوية الشاذة كل ذلك يؤثر على جهاز الدوائر ويؤدي إلى اضطرابات الحمض - الأساس.

ينجم الحماض الاستقلابي ($PH \geq 7.35$) عن ضياع HCO_3^- أو زيادة H^+ في السائل خارج الخلوي. وهو أشيع اضطراب حمضي - أساسي يصادف عند الأطفال. تشمل أسباب الحماض الاستقلابي زيادة المدخول من الحمض أو زيادة إنتاجه أو نقص الإطراح الكلوي أو زيادة ضياع البيكاربونات عن طريق الكلية أو الجهاز المعدي المعوي. تبدأ $PaCO_2$ بالهبوط مباشرة تقريباً بسبب زيادة التهوية. وتكتمل الماوضة خلال 24 ساعة. وبوجود الحماض الاستقلابي فإن $PaCO_2$ المتوقع هو:

$$PaCO_2 = 1.5 \times HCO_3^- + 8 (\pm 2)$$

إذا كان $PaCO_2$ المقاس أعلى من المتوقع دلّ ذلك على وجود حماض تنفسي أولي، أما إذا كان أقل من المتوقع دلّ ذلك على وجود قلاء تنفسي أولي (راجع القلاء والحماض التنفسيين).

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

إن زيادة التنفس Hyperpnea هي أشيع الموجودات السريرية المتوافقة مع الحماض الاستقلابي. يؤثر احماض الدم Acidemia الشديد على أجهزة متعددة حيث تضعف قلووية القلب وينقص النتاج القلبي ويصبح القلب عرضة لاضطرابات النظم. يتسارع تهدم البروتين وتحدث تبدلات الحالة العقلية. وتكون العلامات والأعراض الأخرى نوعية لاضطراب المستبطن.

تشمل الدراسات المخبرية الهامة (إجراء معايرة لكهارل المصل ونيتروجين البولة الدموية والكرياتينين والفلوكوز وغازات الدم الشرياني أو الوريدي وفحص البول باستخدام شريط الفمس Dipstick من أجل الـ pH والفلوكوز. تساعد هذه الدراسات على تحديد كمية الحماض وقد تقترح سبباً مستبعداً إن الاختلاف بين مجموع الكاتيونات المقاسة ($K^+ + Na^+$) والأنيونات ($HCO_3^- + Cl^-$) يدعى بفجوة الصواعد Anion gap وتساو في الحالة الطبيعية 12 ± 4 . يظهر (الجدول 2-7) الحالات المرافقة مع تبدلات فجوة الصواعد.

TREATMENT**المعالجة**

يجب الاحتفاظ بالإعطاء الوريدي لبيكربونات الصوديوم للحالات التي يكون فيها pH المصل دون 7 ويكون فيها السبب مجهولاً أو تكون معاكسته بطيئة (أي معظم الحماضات مع فجوة صواعد طبيعية). ويحتفظ بالبلع للحالات الشديدة. وبصورة عامة يجب أن يكون التسريب بطيئاً ومتساوي التوتر نسبياً، يحتاج المرضى الذين يتلقون معالجة قلبية لإجراء الـ pH والصوديوم والبوتاسيوم والكالسيوم بشكل متكرر، إضافة إلى مراقبة الحالة العقلية. تشمل الاختلالات القلاء Alkalosis (خطر الإصلاح) ونقص بوتاسيوم الدم وخطر صوديوم الدم / خطر الأسمولية Hyperosmolarity ونقص كالسيوم الدم.

METABOLIC ALKALOSIS**القلاء الاستقلابي**

إن القلاء الاستقلابي ($PH \leq 7.45$) أقل شيوعاً بكثير من الحمض عند الأطفال، ينجم القلاء (التقلصي) Contractions Alkalosis عن فقد السوائل الغنية بالـ H^+ أو Cl^- ، كما هو الحال في الإقياء المعدي الشديد (تضيق البواب، النهام Bulimia) أو إعطاء مدرات المروءة أو المدرات الثيازيدية بشكل مزمن. قد يتطور لدى المرضى المصابين بالداء الليفي الكيسي قلاء استقلابي ناجم عن الضياع الشديد للكهارل في العرق. تشمل الأسباب الأخرى سوء استخدام المليينات وحالات الإسهال المضيع للكلور الأخرى. إن تمديد الحجم وإعاضة الكلور يصححان القلاء إلا إذا كان ناجماً عن اضطرابات زيادة القشرانثايت المعدنية (مثلاً تضيق الشريان الكلوي، اضطرابات الكظر، استخدام الستيرويد) حيث يكون إعطاء البوتاسيوم ضرورياً في هذه الحالات.

إن الهدف هو التشخيص وشفاء السبب المستبطن. تشمل اختلالات القلاء الشديد نقص الجريان الدموي الإكليلي واضطرابات النظم ونقص التهوية والاختلاجات ونقص مستويات البوتاسيوم والمنزيم والفوسفات.

الحمض والقلاء التنفسيان RESPIRATORY ACIDOSIS AND ALKALOSIS

تتراوح مستويات الـ $PaCO_2$ الطبيعية بين 39 و 41 ملم زئبقية. وإن أي حدثية تسبب قصوراً تنفسياً (تثبط الجهاز العصبي المركزي، ضعف عضلات جدار الصدر، المرض الرئوي أو المرض القلبي الرئوي) يؤدي إلى ارتفاع أولي في الـ $PaCO_2$ يدعى الحمض التنفسي. يلي ذلك إعادة امتصاص البيكربونات الكلوية وارتفاع معاوض في قياس بيكربونات المصل (القلاء الاستقلابي الثانوي). وبالعكس فإن القلاء التنفسي ينجم عن نقص أولي في الـ $PaCO_2$. تستجيب الكلية بزيادة تركيز البيكربونات في البول (الحمض الاستقلابي الثانوي). تشمل أسباب القلاء التنفسي المرض الرئوي والتهوية الميكانيكية أو أي عملية (استقلابية أو عصبية) تؤدي إلى زيادة ثابتة في سرعة التنفس. يجب ملاحظة أن كلاً من الحمض التنفسي والقلاء التنفسي قد يحدثان كمعاوضة لاضطرابات الـ pH الاستقلابية الأخرى.

4.7 نقاط رئيسة

1. الحماض الاستقلابي اضطراب شائع نسبياً عند الأطفال.
2. يمكن للمعادلة التالية $\text{PaCO}_2 = 1.5 \times [\text{HCO}_3^-] + 8 (\pm 2)$ أن تساعد في التفريق بين الحماض الاستقلابي الأولي والثانوي.
3. إن زيادة سرعة التنفس هي أكثر الموجودات الفيزيائية المتوافقة مع الحماض الاستقلابي.
4. قد يساعد قياس فجوة الصواعد في التشخيص.
5. يجب استخدام بيكاربونات الصوديوم NaHCO_3 فقط في حالة الحماض الشديد أو الحماض الذي يصعب تصحيحه.
6. قد ينجم القلاء التقلصي عن الإلقاء الحثيث الناجمة عن تضيق البواب أو عن المعالجة بالمدرات.

الجدول 7-2: تبدلات فجوة الصواعد.

زيادة فجوة الصواعد ^(a)	فجوة الصواعد طبيعية	فجوة الصواعد ناقصة
نقص بوتاسيوم الدم.	الإسهال.	فرط البوتاسيوم.
نقص كالسيوم الدم.	الحماض الأنبوبي الكلوي.	فرط الكالسيوم.
نقص مغنيزيوم الدم.	فرط التغذية Hyperalimentation.	فرط المغنيزيوم.
نقص فوسفات الدم.	نقص الألوستريرونية.	نقص الأليومين في الدم.
الحماض اللبني.	تناول الليثيوم.	
الحماض الكيتوني السكري.		
التسمم بالساليسيلات.		
التقصير الكلوي/ البوريمية.		
تناول الميثانول؛ الإيثيلين		
جليكول، الإيثانول.		

^(a) إن كلمة MUDPILES مساعدة في تذكر الحالات السريرية المتعددة التي تؤدي إلى حماض استقلابي مع فجوة صواعد عالية وهي تناول الميثانول Methanol والبوريمية Uremia والحماض الكيتوني السكري Diabetic ketoacidosis وتناول البارالدهيد Paraldehyde وتناول الإيزونيازيد Isoniazid وتناول الحديد Iron وإخطاء الاستقلاب الخلفية والحماض اللبني Lactic acidosis وتناول الإيثانول Ethanol وتناول الساليسيلات Salicylate.

Chapter

8

الأمراض المعدية المعوية Gastroenterology

ABDOMINAL PAIN

الألم البطني

يعتبر الألم البطني واحداً من أشيع الأعراض التي تصادف طبيب الأطفال. ولالألم البطني تشخيص تشريحي معقد. قد يكون الألم البطني حاداً أو مزمناً / متكرراً (على الأقل ثلاث نوبات خلال فترة 3 شهور). وقد يمثل حالة طبية أو جراحية. يحدث الألم البطني المزمن / المتكرر عند حوالي 10% من الأطفال بين عمر 5-15 سنة وعند أقل من 10% من هذه الحالات ينجم الألم البطني عن سبب عضوي.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التشريحي

إن الحالات الخمجية (بما فيها التهاب المعدة والأمعاء الجرثومي والفيروسي) هي أشيع سبب للألم البطني. قد يسبب التهاب العقد المساريقية Mesenteric lymphadenitis (ألماً ممتعراً تالياً للجمع. يمكن لأخماج المقدييات A وأخماج السبيل البولي وذوات الرئة في الفص السفلي أن تتظاهر بالألم البطني. إن الداء الحوضي الالتهابي (PID) من الأسباب الهامة عند الإناث المراهقات. أما التهاب الكبد الخمجي وداء وحيدات النوى الخمجي والهربس النطاقي فهي أخماج أقل شيوعاً لكن يجب التفكير بها.

إن الأمراض الطبية غير الخمجية أقل شيوعاً وتشمل كلاً من الأمراض المعدية المعوية الأولية والأمراض البولية التناسلية والأمراض الجهازية. إن التهاب المرارة Cholecystitis و التهاب البنكرياس و التهاب المعدة و الداء القرصي الهضمي أمراض غير شائعة عند الأطفال لكن لا بد من أخذها بالاعتبار. إن الألم البطني مظهر أولي في فرغرية هينوخ - شونلاين لكن قد يشاهد أيضاً في التهابات الأوعية الأخرى بما فيها داء كاوازاكي Kawasaki disease و التهاب الشرايين العقد Polyarteritis nodosa و الذئبة الحمامية. إذا كان الألم متكرراً فيجب توسيع التشخيص التفريقي. إن الإمساك و الألم البطني الوظيفي من الشكاوي المتكررة التي يصادفها طبيب الأطفال. يؤدي عوز اللاكتاز إلى ألم بطني متكرر عند التعرض للأطعمة اللبنية. أما داء الخلية المنجلية و التهاب الكولون القرصي و داء كرون فهم حالات مزمنة يكون فيها الألم مظهراً رئيساً. تشمل الأسباب الأندر الشقيقة البطنية و الاختلاجات و داء هيرشسبرنغ و الخبثانة بما فيها الأبيضااض و الأورام الصلبة.

يعتبر التهاب الزائدة الدودية Appendicitis أشيع سبب جراحي للألم البطني. كذلك يعتبر الانغلاف Intussusception مرضاً هاماً في طب الأطفال يتظاهر بألم شديد متقطع مع وسن واضح. يعتبر الفتق المخفق و الانتفاخ Volvulus و انسداد الأمعاء و انتفاخ الخصية حالات جراحية إسعافية. ويمكن للمرص أن يؤدي إلى أذية هامة داخل البطن مع الألم.

قد يكون الانسداد البولي عند أي مستوى وهو سبب هام يجب أخذه بالاعتبار. يمكن للانسداد الحالبى الحويضي و موه الكلية Hydronephrosis و الحصيات الكلوية أن تسبب ألماً هاماً. تعتبر الأسباب النمائية جزءاً هاماً من التشخيص التفريقي عند الفتاة المراهقة. ويجب دوماً أن يؤخذ الحمل بعين الاعتبار خاصة إذا كانت الأعراض متوافقة مع الحمل الهاجر. إن عسر الطمث Dysmenorrhea و الكيسات المبيضية و ألم الإباضة Mittelschmerz و الداء الحوضي الالتهابي و التهاب عنق Cervicitis و الانتباذ البطاني الرحمي Endometriosis و انتفاخ المبيض أو انتفاخ الملحقات كل ذلك مشاكل هامة عند هذه الفئة العمرية من الإناث.

إن الأسباب النفسية للألم البطني غير شائعة عند الأطفال. و يعتبر التمارض Malingering الحقيقي أمراً غير شائع، كذلك الحال مع الاضطرابات التحويلية Conversion. ولكن العديد من الأطفال يحدث لديهم الألم البطني في حالات الكرب خاصة في سياق المدرسة، ويمكن أن يحدث الألم البطني الخفيف عند الأطفال المصابين بالاكتئاب Depression.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

■ القصة:

يجب أن تحدد القصة المرضية مكان الألم و تحدد نوعيته و صفاته المؤقتة و العوامل التي تزيد شدته أو تخففه. يميل الطفل في حالة الألم الالتفابي للاستلقاء بشكل هادئ، في حين لا يستطيع الطفل في

حالة الألم الماغص Colicky أن يبقى هادئاً. ينجم الألم الماغص عادة عن الانسداد في حين ينجم الألم الانتهابي عن الانتهاب أو الانتقاب في عضو أو حشاً أجوف Viscus. ومن المهم التأكد إن كان لدى الطفل أي حساسية طعامية أو دوائية أو كان قد أجرى أي جراحة بطنية سابقة.

يصبح انسداد الأمعاء الدقيقة أكثر احتمالاً في حالة وجود قصة فتح بطن سابقاً. قد يترافق الألم مع القيء أو الغثيان أو الإقياء أو الإسهال أو الإمساك. إذا أيقظ الألم الطفل من نومه ليلاً فإن السبب العضوي أكثر احتمالاً. يشير الإقياء الصفراوي إلى الانسداد (أو العلوص Ileus بشكل أقل شيوعاً). في حين يشير الإقياء الدموي إلى نزف هضمي علوي (التهاب المري أو التهاب المعدة أو التهاب المعج). ويقترح الإسهال المخاطي أو الدمى وجود التهاب أمعاء وكولون جرثومي.

إن صفات التبرز هامة لأن الإمساك سبب شائع للألم البطني المزمن. يشير الألم البطني مع عسرة التبول Dysuria إلى خمج السبيل البولي، في حين يشير ألم الحلق مع الألم البطني إلى التهاب البلعوم. قد توجد قصة رض. إن الحصول على قصة جنسية جيدة عند المراهق أمر هام. يجب التفكير بالـ PID في حالة وجود قصة مفرزات مهبلية مع الحمى. كذلك فإن الاستفسار عن المخالطين المرضى يمكن أن يعطي أدلة مفيدة للتشخيص لأن التهاب المعدة والأمعاء الفيروسي معدٍ تماماً وشائع جداً. إن القصة العائلية لعدم تحمل اللاكتوز أو داء كرون أو التهاب الكولون القرصي أو متلازمة الأمعاء المتهيجة تزيد احتمال هذه التشخيص لأن لها أساس وراثي. إن التبدلات التي تحدث في بيئة الطفل (البيت، الأصدقاء، المدرسة) أو تحدث في السلوك (ضعف الأداء المدرسي، زيادة الجدل) قد تقترح أن الألم البطني ليس ناجماً عن مرض عضوي.

■ الفحص السريري:

إن هدف الفحص البطني هو التأكد من أن الطفل لديه حديثة بطنية تحتاج إلى مداخل جراحية. إن مراقبة مشي الطفل أو مراقبته أثناء صعوده إلى سرير الفحص وتفاعله مع كل من الوالدين والطاقم الطبي قبل إجراء الفحص الطبي الرسمي للبطن يساعد الطبيب على جني معلومات قيمة حول درجة المعجز أو الشدة العاطفية المراقبة التي يمكن أن توجد. يجب تأمل البطن وإصفائه وجسه. تتضمن العلامات الصفاقية الإيلام المرتد والدفاع وعلامة البسواس وعلامة السادة Obturator Sign وصلابة جدار البطن. يجب إجراء المس الشرجي للتحرري عن الإيلام أو عن وجود براز قاسٍ والحصول على عينة براز للتحرري عن الدم الخفي (اختبار غواياك) Guaiae Testing (إلا إذا كان التشخيص متوجهاً نحو التهاب المعدة والأمعاء الفيروسي غير المختلط). إذا كانت المريضة مراقة فيجب إجراء الفحص الحوضي. إن إيلام حركة العنق يتوافق مع الـ PID. يجب في حالة الألم البطني المزمن فحص مخططات النمو للبحث عن أي تغير في كسب الوزن أو الطول الخطي. لأن هذا التغير قد يكون علامة على حالة مزمنة مثل الداء المعوي الانتهابي (IBD).

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

يتم توجيه استراتيجيات الفحوص التشخيصية عن طريق القصة وموجودات الفحص السريري. إذا اشتبه بالسبب الجراحي كسبب للألم البطني فيجب عندها إجراء الاستشارة الجراحية لأن الأسباب الجراحية هي أكثر الأسباب التي تحتاج إلى مقاربة مباشرة.

يجب إجراء تعداد دم كامل مع الصيغة الدموية وكهارل المصل والفحوص الكيماوية المصلية والأميلاز والليباز وفحص الدم الخفي في البراز وفحص البول والدراسات الشعاعية وذلك في حالة الاشتباه بوجود رض بطني أو حالة جراحية حادة. كذلك يجب معرفة زمرة الدم بسبب احتمال الحاجة لنقل الدم. إن اللقمة البارييتية مع فحص الجهاز المعدي العلوي وإجراء مسبار الـ pH والفحص بالتظهير الباطني قد تستخدم لتقييم القلس المعدي المريئي. إذا كان التهاب المعدة والأمعاء الفيروسي غير المختلط هو السبب الأرجح فلا ضرورة في هذه الحالة لإجراء أي دراسات. لكن إذا اشتبه بالتهاب الأمعاء والكولون الجرثومي فيجب إجراء زرع للبراز. يحتاج التهاب البلعوم بالمكورات العقدية المجموعة A والـ PID إلى زروعات مناسبة. قد يستطب في الحالات الشديدة من الإمساك إجراء الصور البطنية الشعاعية. يجب إجراء فحص وزرع البول في حالة الاشتباه بخمج السبيل البولي.

■ المعالجة TREATMENT

توجه المعالجة باتجاه السبب المستبطن للألم. تعالج المشاكل الجراحية حسب الحالة. يحتاج التهاب البلعوم بالمقدمات المجموعة A وأخماج السبيل البولي والـ PID إلى المضادات الحيوية المناسبة. يستفيد الأشخاص المصابون بموز اللاكتاز من الحمية الخالية من اللاكتوز أو إعاضة اللاكتاز الخارجي ويستفيد المرضى المصابون بالتهاب المري القلبي Reflux esophagitis من الوجبات الصغيرة المتكررة (وليس الوجبات الكبيرة القليلة). إن الجلوس بوضعية الانتصاب لمدة 30 دقيقة بعد الوجبة أو النوم بزاوية 45 درجة بعد تناول الطعام وتجنب الوجبات المسائية المتأخرة وإعطاء الأدوية المعززة للحركية Prokinetic وحاصر H2 و/ أو مثبط لمضخة البروتون. إن الأطفال المصابين بآلم بطني يثار بالكرب يحتاجون إلى الصبر والطمأنة وفي حالات نادرة قد يحتاجون إلى مساعدة نفسية تخصصية. يمكن معالجة الإمساك بعصير الخوخ Prune والزيت المعدني أو الميرالاكس Miralax أو اللاكتوز. وقد يحتاج المريض في بعض الحالات إلى إزالة الانعشاش Disimpaction أو المسهلات Cathartics أو الحقن الشرجية.

■ نقاط رئيسة 1.8

1. يجب أن تساعد القصة والفحص السريري في تحديد إن كان الألم حاداً أو مزمناً / ناكساً وتحديد السبب الأرجح له (طبي، جراحي، اضطراب غير عضوي).
2. إذا كان المريض أنشئ مراقبة فيجب التفكير بأمراض السبيل البولي التناسلي وإجراء الفحص الحوضي.

التهاب الزائدة

APPENDICITIS

يعتبر التهاب الزائدة أشيع استطبائاً للجراحة البطنية في الطفولة. ينجم التهاب الزائدة عن غزو جرثومي للزائدة، وهذا الغزو يكون أكثر احتمالاً عندما تكون اللقمة مسدودة بواسطة حصاة برازية Fecalith أو طفيلي أو عقدة ليفية. يحدث التهاب الزائدة بشكل شائع عند الأطفال بين عمر 10-15 سنة وتحدث أقل من 10٪ من الحالات عند الأطفال دون عمر 5 سنوات.

■ المظاهر السريرية:

يتطور بشكل كلاسيكي الحمى والإقياء والقمة والألم المنتشر حول السرة. ثم يتوضع الألم والإيلام البطني لاحقاً في الربع السفلي الأيمن حالما يصبح الصفاق الجداري ملتهباً. إن الدفاع (التنقع Guarding) والإيلام المرتد وعلامة البسواس Psoas Sign وعلامة السادة Obturator من العلامات الشائعة. تميل الزائدة للانتقاب بعد حوالي 36 ساعة من بداية الألم. إن نسبة حدوث الانتقاب والتهاب الصفاق المنتشر أعلى عند الأطفال دون عمر السنتين عند تأخر التشخيص. تشيع المظاهر اللانمذجية في الطفولة خاصة في حالة التهاب الزائدة خلف الأعور Retrocecal appendicitis الذي قد يتظاهر بالألم حول السرة والإسهال. وإن التهاب الزائدة خلف الأعور لا يعرض عادة الألم في الربع السفلي الأيمن حتى بعد الانتقاب. يمكن لالتهاب الأمعاء والكولون الجرثومي الناجم عن الكامبيلوباكتر واليرسينية أن يقلد التهاب الزائدة حيث يؤدي كل منهما إلى ألم بالربع السفلي الأيمن من البطن مع الإيلام. يتم تأكيد التهاب الزائدة سريرياً بواسطة القصة المرضية والفحص السريري الذي يجب أن يشمل المس الشرجي للتحرري عن الإيلام أو عن وجود كتلة. إن ارتفاع تعداد الكريات البيض الخفيف مع انحراف أيسر للصيغة يشاهد غالباً في التهاب الزائدة. يمكن لصورة البطن البسيطة أن تظهر وجود حصاة برازية. قد يظهر إيكو البطن وجود الزائدة الملتهبة لكن تفرسية التصوير المقطعي المحوسب له نتائج أعلى.

■ المعالجة:

إن فتح البطن واستئصال الزائدة Appendectomy يجب أن يجريها قبل الانتقاب. عندما يؤدي التهاب الزائدة لحدوث الانتقاب فيجب إعطاء الأمبسلين والجنتاميسين والميترونيدازول للمريض لمعالجة التهاب الصفاق الناجم عن الفلورا المعوية. ترتفع نسبة الوفيات بشكل هام عند حدوث الانتقاب.

■ نقاط رئيسية 2.8

1. يعتبر التهاب الزائدة أشيع استطبائاً للجراحة البطنية في الطفولة.
2. يتطور في البداية الحمى والإقياء والقمة والألم المنتشر حول السرة في البداية ثم يتوضع الألم البطني والإيلام في الربع السفلي الأيمن عندما يصبح الصفاق الجداري ملتهباً. إن الدفاع والإيلام المرتد Rebound tenderness وعلامة البسواس وعلامة السادة من الموجودات الشائعة.

INTUSSUSCEPTION

الانفلاق

ينجم الانفلاق عن دخول جزء من الأمعاء في الجزء الذي يليه (مثل التلسكوب). يؤدي الانفلاق إلى ضعف المود الوريدي ووذمة الأمعاء والإقفار والنخر والانقلاب. يعتبر الانفلاق واحداً من أشيع أسباب انسداد الأمعاء في فترة الرضاعة. تكون معظم الانفلاقات من النوع الدقائي الأعوري Ileocolic حيث يندخل الدقاق ضمن الكولون عند الدسام الدقائي الأعوري. قد يؤدي الخمج الفيروسي السابق إلى حدوث ضخامة في لويحات باير Peyer patches أو ضخامة العقد المساريقية التي يفترض أنها تعمل كنقطة البداية Lead Point (رأس الانفلاق) للانفلاق. تكشف نقطة البدء في الانفلاق في حوالي 5% من الحالات لكن يجب البحث عنها عند الوالدان أو عند الأطفال فوق عمر 5 سنوات. إن نقطة البدء لا تظهر فعلياً عند الأطفال فوق عمر الوليد ودون عمر السنتين. تشمل نقاط البدء التي تم تمييزها كلاً من رتج ميكيل والبوليب المعوي والمفوما والجسم الأجنبي. كذلك تراهق الانفلاق مع هريرية هينوخ شونلاين (HSP) لكنه يكون في هذه الحالة من النوع الدقائي الدقائي Ileal-ileal. قد يكون من الصعب التفريق بين الـ HSP المختلة بالانفلاق والألم البطني الالتهابي المشاهد في الـ HSP البسيطة.

■ المظاهر السريرية:

تحدث نوب عنيفة من الهوجية والألم الماغص والإقياء يتخللها فترات طبيعية نسبياً. يحدث النزف الشرجي في 80% من المرضى لكنه لا يأخذ الشكل الكلاسيكي (هلام الكرز Currant Jelly) إلا نادراً. وفي هذه الحالة يكون البراز حاوياً على دم أحمر براق مع المخاط. قد تكون درجة الوسن التي يديها الطفل ملفنة للنظر Striking. تجس كتلة أنبوبية عند حوالي 80% من المرضى. قد تظهر صورة البطن البسيطة قلة الغازات في الربع السفلي الأيمن أو تظهر وجود دليل على الانسداد مع سويات سائلة غازية. تظهر حقنة الباريوم أو حقنة الهواء وجود مظهر النابض المتمرج Coiled-spring في الأمعاء وهو مظهر مشخص. يجب فحص البراز بحثاً عن الدم الخفي.

■ المعالجة:

إن الإنعاش بالسوائل بواسطة النورمال سالين أو محلول رينغلاكات ضروري عادة. إن الرد المائي السكوني Hydrostatic Reduction بواسطة حقنة الباريوم أو الرد الهوائي بواسطة حقنة الهواء ناجح في 75% من الحالات إذ أجري خلال الساعات الـ 24 ساعة الأولى. وهو ناجح في 50% من الحالات إذا أجري خلال 48 ساعة الأولى. إن الملامات الصفافية مضاد استطباب مطلق لهذا الإجراء. يستطب فتح البطن والرد المباشر عند فشل الرد بواسطة الحقنة أو إذا كان الرد بواسطة الحقنة مضاد استطباب. إن نسبة النكس المباشر حوالي 15%. عندما تكشف نقطة بدء Lead Point نوعية فإن معدل النكس يكون أعلى.

■ نقاط رئيسة 3.8

1. تكون معظم حالات الانفلزات من النوع الدفالي الكولوني وفيه يدخل النفاق ضمن لغة الكولون عند مستوى السام الدفالي الأعوي.
2. تحدث نوبات عنيفة من الهوجية والألم الماخص والإقياء يتخللها فترات طبيعية نسبياً. قد يحدث النزف الشرجي لكن نادراً ما يأخذ البراز الشكل الكلاسيكي وهو الهلام الكروي.
3. إن الرد الملاي السكوني باستخدام حقنة الباريوم أو الرد الهوائي باستخدام حقنة الهواء ناجح في 75% من الحالات.

EMESIS**الإقياء**

إن الإقياء واحد من أشيع الأعراض التي يراجع بها الأطفال، ويمكن أن يكون ناجماً عن أسباب معدية معوية وأسباب غير معدية معوية. تشمل اختلاطات الإقياء الشديد المستمر كلاً من التجفاف والقلاء الاستقلابي ناقص الكلور ناقص البوتاسيوم. يمكن للإقياء الشديد أن يؤدي إلى تمزق مالوري - وايس Mallory - Weiss tear في المري عند الوصل المعدي المريئي أو تآكل في الفؤاد، كما يمكن للإقياء المزمن أن يؤدي للتهاب المري البعيد.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS**التشخيص التفريقي**

يوضح (الجدول 8-1) أشيع أسباب الإقياء عند الأطفال.

CLINICAL MANIFESTATIONS**التظاهرات السريرية****■ القصة المرضية:**

يجب عند الرضع أن تفرق القصة المرضية بين الإقياء الحقيقي والإقياء القلبي Spitting up (القلع المعدي المريئي). كما يجب أن تحدد إن كان الإقياء حاداً أم مزماً. إن تواتر الإقياء ومظهره (دموي، صفراوي) وكميته وتوقيته من الأمور الهامة التي يجب معرفتها. يكون الإقياء الذي يبدأ بعد الإرضاع بفترة قصيرة عند الرضيع ناجماً على الأرجح عن القلع المعدي المريئي. إذا كان الإقياء قذفيًا وكان عمر الطفل بين 1-3 شهور فيجب التفكير بتضيق البواب Pyloric Stenosis. إن ضعف كسب الوزن والإقياء يمكن أن يشير إلى تضيق البواب أو اضطراب استقلابي. يمكن للمضادات الحيوية من نوع الماكروليد Macrolide أن تسبب الإقياء والإسهال. كما أن الأدوية المستخدمة في المعالجة الكيميائية وبعض المواد السامة تسبب الإقياء بشكل شائع. إذا كان لدى المريض تحويلة بطينية صفافية فيمكن أن

يكون الإقياء في هذه الحالة علامة على انسداد التعوية وارتفاع التوتر داخل القحف. يمكن للإقياء مع الاختلاج أو الصداغ أو كليهما أن يشير إلى وجود إصابة داخل القحف. يشاهد الإقياء والإسهال والحمى في التهاب المعدة والأمعاء. إن الحمى والألم البطني والإقياء وتظاهرات وصفية لالتهاب الزائدة في حين يشاهد الإقياء الصفراوي والألم البطني في انسداد الأمعاء. قد يتجم الإقياء مع الغشي عن الحمل.

■ الفحص السريري:

يجب أن يركز التقييم الأولي عند الفحص السريري على العلامات الحيوية للطفل وحالة الإماهة لديه. تمت مناقشة علامات وأعراض التجفاف في الفصل 7. يشير انتباج اليافوخ أو وذمة الحليمة إلى زيادة الضغط داخل القحف كسبب للإقياء. إن الإقياء شائع في التهاب البلعوم الخمجي، يجب إصفاء المساحات الرئوية بحثاً عن الخراخر Crackle أو عدم تناظر الفحص لنفي ذات الرئة. يتطلب وجود الإقياء والمفرزات المهبلية عند أنثى مراقبة إجراء فحص حوضي لتقييم الـ PID. يجب أن يركز الفحص البطني على أصوات الأمعاء ووجود التمدد والإيلام والكتل. قد تشير الأصوات المعوية ناقصة النشاط إلى العلوص أو الانسداد. في حين تشير الأصوات المعوية مفرطة النشاط إلى التهاب المعدة والأمعاء. يمكن للكتلة البطنية مع الإقياء أن تدل على الانغلاف أو الخباثة. يفترض وجود الإيلام بالفحص التهاب الزائدة أو التهاب البنكرياس أو التهاب المرارة أو التهاب الصفاف أو الـ PID.

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

تعتمد الدراسات المخبرية النوعية على السبب المشتبه. يجب إجراء الزروع المناسبة وتعداد الدم الكامل مع إجراء الصيغة يدوياً في حالة الاشتباه بالسبب الخمجي مع كون الإقياء هامة. إن صورة الصدر الشعاعية سوف تنفي ذات الرئة. إذا اشتبه بوجود حديثة جراحية داخل البطن فيجب إجراء صورة البطن بوضعية الوقوف والاضطجاع الظهرى، إضافة إلى إجراء تعداد الدم الكامل والكهارل والفحوص الكيميائية، يجب معايرة الأميلاز والليباز للتحري عن التهاب البنكرياس. إذا كان الإقياء مديداً أو حدث لدى المريض تجفاف هام فإن الكهارل تساعد في توجيه معالجة الإعاضة. يجب إرسال عينة دموية لمعايرة مستوى الأمونيا والحموض الأمينية في المصل كذلك معايرة الحموض العضوية في البول في حالة الاشتباه بالمرض الاستقلابي. كذلك يجب إجراء فحص وزرع للبول لنفي خمج السبيل البولي وتقييم درجة التجفاف.

الجدول 8-1: التشخيص التفريقي للإقياء عند الأطفال.

<p>□ الأغماح:</p> <ul style="list-style-type: none"> • التهاب المعدة والأمعاء الفيروسي (خاصة الروتافايروس وفيروس نوروك). • التهاب الأمعاء والكولوسون الجرثومي / الإنتان. • التهاب الكبد. • التسمم الغذائي. • - المتقوديات المذهبية. • - الملطثات الحاطمة. • - السالونيلا. • الداء الحوضي الالتهابي. • التهاب الصفاق. • التهاب البلعوم. • ذات الرئة. • التهاب الأذن الوسطى. • التهاب اللوزتين. • خلع السبيل البولي. <p>□ الأسباب الاستقلابية:</p> <ul style="list-style-type: none"> • الحماس الكيتوني السكري. • أخطاء الاستقلاب الخلقية. <p>□ أسباب أخرى:</p> <ul style="list-style-type: none"> • قصور الكظر. • قصور الكلى. • قصور الكبد. <p>□ الأسباب التنفسية:</p> <ul style="list-style-type: none"> • داء الطريق الهوائي الارتكاسي. <p>□ الأورام:</p> <ul style="list-style-type: none"> • أدوية المعالجة الكيماوية. <p>□ التسممات:</p> <ul style="list-style-type: none"> • الصاليسيلات. • الثيوفيللين. • المواد الكاوية. • الديجوكسين. • الرصاص. <p>□ الأسباب العاطفية:</p> <ul style="list-style-type: none"> • نفسي الفشأ. • النهام. 	<p>□ الجهاز العصبي المركزي:</p> <ul style="list-style-type: none"> • ارتفاع الضغط داخل القحف. • خلل وظيفة التحويلة البطينية - الصفاقية. • التهاب السحايا. • التهاب الدماغ. • التهاب التيه. • الشقيقة. • متلازمة راي. • الاختلاج. • الورم. <p>□ الأسباب النسائية:</p> <ul style="list-style-type: none"> • الحمل. <p>□ الأسباب المعدية المعوية (الرضيع):</p> <ul style="list-style-type: none"> • القلس المدى المريئي. • عدم تحمل بروتين حليب البقر أو الصويا. • انسداد الأمعاء⁽¹⁾. • رقق الفص. • تضيق البواب. • سوء الدوران مع أو دون العلوس. • الفتق المختق. • الانغلاف. • رنج ميكل مع الانتفال. • داء هيرشسبرنج. <p>□ الأسباب المعدية المعوية (الطفل):</p> <ul style="list-style-type: none"> • التهاب الزائدة. • التهاب المعدة والأمعاء بالإيزينيات. • التهاب البنكرياس. • التهاب الكبد. • التهاب المرارة. • انسداد الأمعاء. • سوء الدوران. • الفتق المختق. • الانغلاف. • رنج ميكل مع الانتفال. • الانصافات. • متلازمة الشريان المساريقي العلوي. • الانسداد التالي للرضع⁽²⁾.
--	--

a. إن سوء الدوران مع أو دون وجوه العلوس أكثر شيوعاً عند الرضيع مقارنة مع الطفل.

b. نتاج معن: الورم الدموي الفصفي أو انشقاب الحصى الأجوف أو متلازمة الشريان المساريقي العلوي.

TREATMENT

المعالجة

إذا كان الإقياء ناجماً عن حذبة خمجية غير جراحية متعددة لذاتها (التهاب المعدة والأمعاء الفيروسي أو التهاب الأمعاء والكولون الجرثومي) ولم يكن المريض متجشفاً بشدة فتستطب حينها المعالجة خارج المشفى. تستطب المعالجة بالإمالة المعوية (تمت مناقشتها في الفصل 7) عند الأطفال الرضع المتجشفين. وبالنسبة للأطفال الأكبر يجب تشجيع إعطاء السوائل مع الانتقال الحذر للقوت الخفيف غير المميع Bland diet حسب التحمل. أما الأطفال المتجشفون بشدة أو غير القادرين على الإمالة المعوية بشكل فعال فيجب قبولهم في المشفى.

لا بد من إجراء استشارة جراحية إذا كان ذلك مستطباً، وإذا اشتبه بخلل وظيفية التحويلة البطينية الصفافية كسبب للإقياء فيجب إجراء التصوير المقطعي المحوسب للراس مع صور متابعة للتحويلة Shunt Series بالتزامن مع استشارة الجراحة المعصية.

■ نقاط رئيسة 4.8

1. تنجم معظم حالات الإقياء من القلس المعدي المريئي أو التهاب المعدة والأمعاء الحاد أو الاضطرابات الجهازية مثل التهاب اللوزتين أو التهاب الأذن الوسطى أو خمج السبيل البولي.
2. يمكن معالجة معظم الأطفال المصابين بالتهاب المعدة والأمعاء الفيروسي غير المختلط والتجفاف الخفيف خارج المشفى بواسطة الإمالة المعوية.

PYLORIC STENOSIS

تضييق عضلة البواب

إن تضييق عضلة البواب سبب هام لانسداد مخرج المعدة والإقياء خلال الـ 2-3 شهور الأولى من العمر. تبلغ ذروة الحدوث في الأسبوع 2-4 من العمر، وتبلغ نسبة الحدوث 1 من كل 500 رضيع. يصاب الرضع الذكور أكثر من الإناث (4: 1). ويحدث تضييق البواب بشكل أكثر تواتراً عند الرضع الذين لديهم قصة عائلية لتضييق البواب. تقترح الأدلة الحديثة أن المعالجة بالإيثرومييسين قد تثير حدوث تضييق البواب.

■ التظاهرات السريرية:

إن الإقياءات القذفية غير الصفراوية هي المظهر الرئيس في هذا المرض. تتنوع الموجودات السريرية حسب شدة الانسداد. إن التجفاف ونقص كسب الوزن شائعان في حالة تأخر التشخيص. يشاهد القلاء الاستقلالي ناقص الكلور ناقص البوتاسيوم مع التجفاف ويكن ناجماً عن الإقياء المستمر في معظم الحالات الشديدة. تجس في معظم الحالات كتلة غير مؤلمة -ركبة عضلية- بحجم الزيتونة في المنطقة الشرسوفية وهي من الموجودات الكلاسيكية. قد تشاهد الأمواج التمعجية المعدية Peristaltic waves. يظهر تخطيط الصدى Ultrasonography وجود البواب المتضخم. وقد تظهر دراسة الجهاز الهضمي العلوي علامة الخيط String sign الكلاسيكية.

■ المعالجة:

تشمل المعالجة الأولية وضع أنبوب أنفي معدي وإصلاح التجفاف والقيء واضطرابات الكهارل. يجب إجراء بضع عضل البواب Pyloromyotomy حالما يتم إصلاح الشذوذات الاستقلابية.

■ نقاط رئيسة 58

1. إن تضيق البواب سبب هام لانسداد مخرج المعدة والإقياء خلال الشهرين الأولين من العمر، وتحسنت ذروة الحموت بعمر 2-4 أسابيع.
2. إن الإقياءات القطنية غير الصفراوية هي العلامة الرئيسة في هذا الاضطراب.
3. يجب إجراء بضع عضلة البواب حالما يتم إصلاح الشذوذات الاستقلابية.

MALROTATION AND VOLVULUS

سوء الدوران والعلوص

يحدث سوء الدوران عندما تدور الأمعاء الدقيقة بشكل شاذ في الرحم مما يؤدي إلى سوء توزيعها في البطن مع تثبيت خلقي شاذ للمسايقا. تتمرض الأمعاء الدقيقة في حالة ارتباطها مع المسايقا بشكل شاذ لحدوث الانفتال حول الأوعية المغذية لها وتدعى ظاهرة الانفتال بالعلوص Volvulus. إن أشيع عمر للتظاهر هو دون عمر الشهر.

■ التظاهرات السريرية:

تشمل القصة في كل الحالات تقريباً الإقياء الصفراوي Bilious emesis. ويوجد عند الأطفال الأكبر قصة هجمات سابقة أحياناً. قد يظهر الفحص السريري تمدد البطن والإقياء الدموي أو البراز المدمى والصدمة. تظهر صور البطن الشعاعية بشكل نموذجي وجود الغاز في المعدة مع ندرة الهواء في الأمعاء. وتثبت الدراسة الشعاعية الظليلة للجهاز الهضمي العلوي Upper GI Series مع المتابعة حتى الأمعاء الدقيقة التشخيص عن طريق إظهار التوضع الشاذ لرباط تريتز Treitz والأعور. إن إيجابية اختبار الدم في البراز علامة إنذارية سيئة تشير إلى الإقفار الهام في الأمعاء.

■ المعالجة:

يجب إجراء الإصلاح الجراحي لسوء الدوران والعلوص في أسرع وقت ممكن لأن إقفار الأمعاء والحماس الاستقلابي والإنتان يمكن أن يتطوروا بسرعة للموت.

■ نقاط رئيسة 68

1. يحدث سوء الدوران عندما تدور الأمعاء الدقيقة بشكل شاذ في الرحم مما يؤدي لسوء توزيعها في البطن مع تثبيت خلقي شاذ للمسايقا. وعندما ترتبط الأمعاء بشكل غير ملائم فإنها تكون عرضة لخطر العلوص.
2. الدراسة الشعاعية الظليلة للجهاز الهضمي العلوي مع المتابعة حتى الأمعاء الدقيقة تثبت التشخيص من طريق إثبات التوضع الشاذ لرباط تريتز والأعور.

GASTROESOPHAGEAL REFLUX (GER)**القلس المعدي المريئي**

القلس المعدي المريئي هو قلس لمحتويات المعدة إلى المري يسبب عدم كفاية الصصرة السفلية للمري. إن الدرجة الخفيفة من القلس أمر شائع عند كل الرضع، وإن الرضع الذين لديهم درجة متوسطة إلى شديدة من القلس المزمن هم فقط الذين يراجعون طبيب الأطفال. وعند هذه المجموعة من الأطفال تحدث الاختلاطات التي تشمل فشل النمو وذات الرئة الاستشاقية والتهاب المري والفصص (المشرق) Choking أو نوب توقف التنفس والإقياء الدموي وفقر الدم والهياج Fussiness المزمن.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS**التشخيص التفريقي**

قد يكون قصور الصصرة المريئية السفلية ناجماً عن الخداج أو المرض المريئي أو الداء الرئوي الانسدادي أو فرط تمدد المعدة الناجم عن فرط الإطعام أو الأدوية (الثيوفيلين). إذا كان لدى الرضيع إقياء شديد Forceful أو إقياء قنبي فإن القلس ليس هو السبب على الأرجح. ويجب الأخذ بالاعتبار التشخيص التفريقي للإقياء الذي تمت مناقشته للتو.

قد يشمل التشخيص التفريقي للـ GER عند المراهقين ذات الرئة والتهاب الفصاريب الضلمية Costochondritis والتهاب التامور والصمة الرئوية واضطرابات النظم والإقارار الناجم عن الشريان الإكليلي الشاذ والتهاب البنكرياس والتهاب المرارة والداء القرصي ونوبات الهلع Panic attacks.

CLINICAL MANIFESTATIONS**التظاهرات السريرية****■ القصة:**

من المهم تحديد إن كان لدى الطفل قلص Spitting up أو إقياء قنبي مع تحديد صفات الإقياء (دموي أو صفراوي). إن أحد أشيع أسباب الـ GER هو فرط الإطعام ولذلك يجب أن تشمل القصة المفصلة نوع الحليب الذي يتناوله الرضيع وكيف يمزج والكمية التي تؤخذ في كل رضعة وعدد مرات الإرضاع. إذا كان الإقياء مستقلاً عن الوجبات فإن الحالة ليست قلصاً على الأرجح. إن قصة السعال والتهوع Gagging وتقوس الظهر مع اتخاذ وضعية البسط أثناء الإرضاع قد تنجم عن الاستشاق المباشر، في حين قد يدل وجود أعراض مباشرة بعد الإرضاع على الـ GER. قد يكون لدى الرضيع ضعف في كسب الوزن في حالة القلس الشديد.

يتظاهر الـ GER عند الأطفال الأكبر غالباً بالألم الصدري أو البطني الشرسوفي. ويجب تحديد مكان الألم وشدة وجود انتشارات له إضافة إلى كونه متقطعاً أو ثابتاً. إن الألم الصدري أو الشرسوفي الحارق هو قلص على الأرجح عند المراهق خاصة إذا حدث بعد الوجبات عندما يكون المريض مستلقياً.

■ الفحص السريري:

يكون الفحص السريري عند الطفل المصاب بالقلس المعدي المريئي طبيعياً في معظم الحالات. وقد يتظاهر الطفل في الحالات الشديدة بفشل النمو أو ضعف كسب الوزن.

DIAGNOSTIC EVALUATION**التقييم التشخيصي**

يتم تشخيص القلس الخفيف بواسطة القصة المميزة. أما في الحالات المتوسطة أو الشديدة فقد يكون بالإمكان تأكيد تشخيص الـ GER بواسطة وضع مسبار الـ pH في المري أو التطهير الهضمي العلوي. إذا كان القلس الشديد أو الإقياء القلبي موجوداً عند الرضيع الصغير فيجب التفكير بالانسداد المعدي (تضييق البواب الضخامي) أو المعوي (تضييق المعج أو رتق المعج. سوء الدوران مع العلوص). إن إيكو البطن واللقمة البارييتية مفيدان في إثبات وجود تشريح سوي مع إفراغ طبيعي للمعدة.

يكون لدى الطفل المصاب بقلس خفيف إلى معتدل عادة تعداد دم كامل مع كهارل ضمن الحدود السوية. أما في حالة القلس الشديد فيمكن أن يحدث القلاء الاستقلابي ناقص الكلور ناقص البوتاسيوم وهؤلاء الأطفال يحدث لديهم فشل نمو وقد يكون لديهم تضيق بواب ضخامي وليس GER. إذا كان فحص الصدر غير طبيعي مع وجود القلس فيجب إجراء صورة صدر للبحث عن ذات الرئة الاستشاقية أو التبدلات الناجمة عن الاستشاق المتكرر.

TREATMENT**المعالجة**

يجب عند الرضع المصابين بالـ GER إعطاء رضعات صغيرة متكررة بوضعية الانتصاب Upright position والمحافظة على وضعية الاضطجاع البطنية مع رفع الرأس لمدة 20 دقيقة على الأقل بعد الرضعة. يجب تكثيف الرضعة بواسطة الحبوب. إذا فشلت هذه الوسائل فيمكن استخدام الميتوكلوبراميد الذي يحسن الحركة المعوية ويزيد سرعة انقراغ المعدة. وفي حالة الاشتباه بوجود التهاب المري Esophagitis تستخدم حاصرات H₂ (مثل الرانيتيد) أو مثبطات مضخة البروتون (مثل الأوميبرازول) التي قد تكون مفيدة.

يمكن في الحالات الشديدة عندما يفشل التدبير الطبي إجراء عملية نيسن Nissen (طلي قاع المعدة Fundoplication)، ويتم في هذه العملية لف قاع المعدة حول القسم البعيد من المري لزيادة ضغط المصرة السفلية للمري.

يجب أيضاً عند الأطفال الأكبر والمراهقين تناول وجبات صغيرة متكررة، وأن يتم الأكل ببطء مع المحافظة على وضعية الانتصاب بعد الوجبات. كما يجب تشجيع عدم تناول الطعام بعد الساعة 7 مساءً وقد تكون الأدوية التي ذكرت للتو مفيدة.

في نقاط رئيسة 7.8

1. تحدث معظم حالات القلس المعدي المريئي عند الرضع والمراهقين. وهذه الحالات لن تحتاج إلى مداخلية طبية.
2. يستتبع معظم الرضع المصابين بال GER المتوسط الشدة إلى التدبير المحافظ بإعطاء وجبات صغيرة متكررة بوضعية الانتصاب مع تكثيف الرضعات بواسطة حبوب الرز والمحافظة على وضعية الاضطجاع البطنى مع رفع الرأس لمدة 20 دقيقة بعد الرضعة.
3. إن أشيع أعراض ال GER عند المراهقين هي الألم الشرسوفي الحارق والألم الصلري.

DIARRHEA

الإسهال

يعرف الإسهال بأنه زيادة تواتر التبرز مع زيادة محتوى البراز من الماء. يشكل التهاب المعدة والأمعاء الفيروسي 70-80% من حالات الإسهال الحاد في معظم الدول المتطورة. تشمل اختلالات الإسهال الحاد التجفاف واضطراب الكهارل والاضطراب الحامضي - الأساسي، وتجرثم الدم والإنتان وسوء التغذية في الحالات المزمنة. يدل تعبير التهاب الأمعاء Enteritis على التهاب الأمعاء الدقيقة. في حين يدل تعبير التهاب الكولون Colitis على التهاب الأمعاء الغليظة.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

يظهر (الجدول 8-2) أشيع أسباب الإسهال عند الأطفال في العالم الغربي.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

■ القصة المرضية:

يجب من خلال القصة المرضية تحديد إن كان الإسهال حاداً أم مزمناً / متكرراً، كما يجب تحديد تواتر الإسهال ومظهره (دموي، مخاطي، هلام الكرز) وكميته وقوامه ولونه. إن التلاعب بالقوت وتبديله قد تؤدي للإسهال. يحدث الإسهال عند الرضع الصفار عندما يعطون حليباً صناعياً مركزاً. إذا سافر الطفل للخارج فيجب التفكير بالتهاب الأمعاء والكولون الجرثومي أو الطفيلي. إن فقد الوزن أو عدم كسب الوزن المتوافق مع الإسهال يشير إلى مرض أكثر شدة. يمكن لبعض الأدوية خاصة المضادات الحيوية وأدوية المعالجة الكيميائية أن تسبب الإسهال. إن التهاب المعدة والأمعاء الفيروسي معدٍ بشدة لذلك فإن حدوث المرض عند المخالطين أمر شائع. إذا كان لدى أحد المخالطين الصميين للطفل تماس مع الدواجن النيئة فيجب التفكير بالمسالمونيلا. إن الإسهال كريبه الرائحة الذي يطفو في المرحاض هو إسهال دهني على الأرجح وقد ينجم عن الداء الليفي الكيسي أو سوء امتصاص الدسم الناتج عن أسباب أخرى.

■ الفحص السريري:

تمت مناقشة علامات وأعراض التجفاف في الفصل 7 وهي هامة في تقييم المريض المصاب بالإسهال. يجب محاولة تحديد درجة التجفاف من أجل توجيه المعالجة. يركز فحص البطن على أصوات الأمعاء ووجود التمدد البطني والإيلام أو وجود الكتل. تشير الأصوات المعوية ناقصة الفعالية إلى انسداد الأمعاء. في حين تتوافق الأصوات المعوية مفرطة النشاط مع التهاب المعدة والأمعاء. يمكن أن تدل الكتلة البطنية مع الإسهال إلى الانفلال أو الخبائنة.

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

يجب عند تقييم الطفل المصاب بالإسهال تأمل البراز الذي يعتبر أمراً حاسماً في التقييم وخطة المعالجة. إذا كان لدى المريض قصة دم أو مخاط أو كليهما في البراز فيجب إجراء النزوع الجرثومية. تتوافر الاختبارات السريعة لفيروس الروتا والفيروس الغدي Adenovirus. تسبب فيروسات الروتا 65% من حالات الإسهال عند الرضع خلال أشهر الشتاء.

إذا اشتبه بوجود العامل المرض الجرثومي وكان الطفل دون عمر 3 شهور فيجب إجراء زرع للدم لأن نسبة حدوث تجرثم الدم الثانوي الناجم عن التهاب الأمعاء والكولون بالسالمونيلا عالية عند هذه المجموعة العمرية. يجب في حالة وجود قصة استخدام مديد للمضادات الحيوية أو استخدام عدة مضادات حيوية التفكير بالمثبطات الصعبة Clostridium Difficile وإرسال عينة براز لإجراء مقاييس لزيغان المثبطات الصعبة. كذلك يجب فحص البراز للتحري عن البويضات والطفيليات عند الأطفال المصابين بالإسهال المزمن وعند الأطفال الذين لديهم قصة سفر خارجي أو قصة تخيم حديثة وكذلك عند الأطفال المثبطين مناعياً المصابين بالإسهال. إذا كان مظهر الطفل سميماً toxic أو لوحظ لديه تجفاف متوسط أو شديد فلا بد من إجراء تعداد دم كامل مع الصيغة اليدوية ومعايرة الكهارل وإجراء تحليل للبول. يتم تقييم خمج السبيل البولي بواسطة شريط القميص Dipstick البولي والفحص المجهرى للبول وزرع البول.

TREATMENT

المعالجة

إن التوصيات الحديثة عند الأطفال المصابين بالتهاب المعدة والأمعاء الفيروسي غير المختلط دون وجود تجفاف هام هي استمرار الإطعام طيلة فترة الإسهال. إن استمرار الإطعام الطبيعي يؤدي إلى تعرية denudement أقل للأمعاء وتحسين الامتصاص التغذوي والعودة الأسرع إلى نمط التجبز الطبيعي. إذا وجد الإقياء أيضاً عند الرضيع فتتم الاستعاضة عن إحدى الرضعات بمحلول Pedialyte أو Rice-lyte لتهديئة المعدة ومن ثم العودة للتغذية الطبيعية لاحقاً. غالباً ما يحتاج الأهل لإعطاء

رضعات أقل ويتواتر أكبر للتغلب على التخريش المعدي الناجم عن التهاب المعدة والأمعاء والتقليل من الإقياء. إن الرضع الذين لا يتحملون حليبهم المعتاد لكنهم غير متجففين بشكل هام أو ليس لديهم سحنة سمية يمكن إعاضة التجفاف عندهم فمويًا في المنزل. انظر الفصل 7 للمزيد من التفاصيل حول إعادة التجفاف الفموية.

يجب عند الرضع من عمر 0-12 شهراً المصابين بالإسهال لمدة تتجاوز 5 أيام مع الاشتباه بوجود التهاب الأمعاء والكولون أو الاشتباه بالتعرض للسالمونيلا إجراء زرع للبراز. كما يجب إجراء زرع للدم إذا كان الرضيع دون عمر 3 شهور. إذا كان زرع البراز إيجابياً ولم يكن لدى الرضيع حمى أو مظهر سمي يمكن إعادة فحص الرضيع ومراقبته في المنزل. أما إذا كان زرع البراز إيجابياً وكان المريض حمويًا febrile فإن عمر الرضيع هو الذي يحدد المعالجة:

- إذا كان الرضيع دون عمر 3 شهور فإنه يقبل إلى المشفى ويجرى زرع للدم ويتم البدء بالمضادات الحيوية الوريدية. كما يجب التفكير بإجراء البزل القطني وفحص البول عند هذه المجموعة العمرية.
- إذا كان الرضيع أكبر من عمر 3 شهور فإنه يقبل للمشفى ويجرى له زرع للدم لكن يؤجل البدء بالمضادات الحيوية بانتظار نتائج زرع الدم.
- إن أي رضيع لديه زرع براز إيجابي مع سحنة سمية أو لديه زرع دم إيجابي يجب قبوله في المشفى وإعطاؤه المضادات الحيوية الوريدية مع إجراء التقييم من أجل التهاب الحويضة والكلية والتهاب السحايا وذات الرئة وذات المعظم والنقي.

يجب تشجيع الأطفال الكبار المصابين بالتهاب المعدة والأمعاء الفيروسي على شرب السوائل متساوية التوتر Isotonic fluids. إن أي سائل ذي محتوى عالٍ من الكربوهيدرات يجب تمديده بالماء. يستلزم القبول في المشفى عند الطفل الذي لديه تجفاف أكثر من 5% ولا يستطيع إمالة نفسه بشكل جيد فمويًا. راجع الفصل 7 لمعرفة التفاصيل حول إصلاح التجفاف وريدياً.

لا يحتاج التهاب المعدة والأمعاء إلى أي معالجة دوائية. وتعتبر الأدوية المضادة للإسهال مضاد استطباب لأنها يمكن أن تسبب الكولون المرطل السمي Toxic Megacolon. وبصورة عامة لا تستلزم المضادات الحيوية في حالة التهاب الأمعاء والكولون الجرثومي، مع وجود استثناءات لهذه القاعدة تشمل التهاب الكولون Colitis الناجم عن السالمونيلا التيفية والشيغيلا والمطثيات الصمعية. تم في الفصل 12 إعطاء ملخص عن العوامل المرضية الجرثومية ومعالجتها. يجب معالجة الأخماج المعدية المعوية الطفيلية بالأدوية المناسبة. يتوقف الإسهال الناجم عن المضاد الحيوي عند إيقاف المضاد الحيوي المسبب. يعالج انغلاف الأمعاء برد الانغلاف المائي السكوني Hydrostatic reduction بواسطة حقنة الباريوم أو حقنة الهواء و/ أو الجراحة.

الجدول 8-2: التشخيص التفريقي للإسهال عند الأطفال.

الإسهال الحاد	الإسهال المزمن
<ul style="list-style-type: none"> □ الأخماج داخل الأمعاء: • التهاب المعدة والأمعاء الفيروسي: <ul style="list-style-type: none"> - فيروس الروتا. - الفيروس المعوي. - الفيروس القدي. - عامل نورولك. • التهاب الأمعاء والكولون الجرثومي: <ul style="list-style-type: none"> - الشيفيلا. - السالمونيلا. - البريسيتية. - الكامبيلوباكتر. - الإشرشيشية الكولونية (المعوية الغازية / المعوية الممرضة). - المطثيات الصمعية. - الناييسيريات الصمعية. - الكلاميديا التراخومية. □ الأخماج خارج المعوية: • التهاب الأذن الوسطى. • خمج السبيل البولي. □ الأسباب المعدية المعوية: • الانتفاخ. • التهاب الزائدة. • حليب الرضع مفرط التركيز. • الداء الليفي الكيسي. □ تناول السموم: • الحديد. الزئبق. الرصاص. الفلور. □ الإسهال الحرض بالأدوية: • أي مضاد حيوي. الأدوية المعالجة الكيميائية. 	<ul style="list-style-type: none"> □ الأسباب الكلوية: • المتلازمة اليوريمائية الاتحلالية. □ التهاب الأوعية: • فرضية هينوخ شونلاين. □ الأسباب الخصبية: • الطفيليات. • داء التحوّل الزحاري. • داء الجيارديا. • خفيات الأبواغ Cryptosporidium. □ الأسباب المعدية المعوية: • عدم تحمل حليب البقر / حليب الصويا. • الإرضاع الزائد. • التهاب الكولون القرحي. • داء كرون. • داء هيرشسبرنغ. • عوز اللاكتاز. • داء الأمعاء المتهيجة. • سلس البراز. • تناول المفرط للفركتوز. • الداء الليفي الكيسي. • السيرو الزلاقي Celiac Sprue. □ الأوج: • الأرج الطعامي.

نقاط رئيسية 8.8

1. إن أشيع سبب للإسهال عند الأطفال هو التهاب المعدة والأمعاء الفيروسي.
2. يكون حدوث تهرثم الدم أكثر احتمالاً عند الرضع دون عمر 3 شهور المصابين بالتهاب الأمعاء والكولون الجرثومي.
3. يمكن الإمالة الفيروسية عند معظم الأطفال المصابين بالتهاب المعدة والأمعاء الفيروسي غير المختلط أو التهاب الأمعاء والكولون الجرثومي غير المختلط.
4. لا تستخدم الأدوية المضادة للإسهال عند الأطفال المصابين بالإسهال الحاد.
5. يجب إرضاع الرضع المصابين بالإسهال القرب ما يمكن لقوتهم الطبيعي، ويكون الشفاء أسرع بسبب حدوث انسلاخ Sloughing أقل لمخاطية الأمعاء.

الإمساك

CONSTIPATION

يُعرف الإمساك بأنه الإفراغ القليل لبراز قاس جاف. يفشل الرضع المصابون بالإمساك بإفراغ الكولون بشكل تام عن طريق حركات الأمعاء، ومع الوقت تتمطط العضلة المساء في الكولون مما يؤدي إلى عِلوص Ileus وظيفي. وعلى العكس من الإمساك فإن الإمساك المعند Obstipation هو غياب لحركات الأمعاء. إن أشيع سبب للإمساك بعد مرحلة الوليد هو الاحتباس الإرادي أو الإمساك الوظيفي ويشكل 90-95٪ من الحالات. يلاحظ الاحتباس الإرادي غالباً منذ مرحلة باكراً جداً من التدريب على التواليت. وتوجد غالباً قصة عائلية لمشاكل مشابهة. قد يكون احتباس البراز ناجماً عن ممارسة Conflicts التدريب على التواليت لكنه عادة ما يكون بسبب الألم عند التبرز Defecation مما يولد خوفاً من التبرز وبالتالي المزيد من احتباس البراز. يزيد الاحتباس الإرادي للبراز تمدد المستقيم وهذا بدوره ينقص حساسية المستقيم وبالتالي الحاجة لوجود كتلة برازية أكبر للتحريض على التبرز. تشمل اختلاطات احتباس البراز كلاً من الانحشار Impaction والألم البطني والإسهال بالإفازة Overflow Diarrhea الناجم عن رشح البراز حول الكتلة البرازية. والشقوق الشرجية والنزف المستقيمي وخمج السبيل البولي الناجم عن الضغط الخارجي على الإحليل.

إن ملس البراز Encopresis هو تلويث الثياب Soiling أثناء الليل أو أثناء اليوم ببراز متشكل عند الأطفال بعد العمر المتوقع للتدريب على التواليت (4-5 سنوات) وهو اختلاط آخر للإمساك. من المهم عند الأطفال الكبار الاستفسار بشكل محدد عن تلويث الثياب Soiling لأن مثل هذه المعلومات قد لا يتم الإفصاح عنها بسبب الإحراج. إن هؤلاء الأطفال غير قادرين على الإحساس بالحاجة للتبرز بسبب تمطط المصرّة الداخلية بالكتلة البرازية المحتبسة.

تتضمن الأسباب العضوية لفشل التبرز كلاً من نقص الحركات الحوية ونقص الإخراج Expulsion والتشنج التشريحي. تم استعراض الأسباب العضوية في المقطع التالي.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

الأسباب غير العضوية:

- الإمساك الوظيفي (الاحتباس القصدي للبراز).
- خلل وظيفة التدريب على التواليت.

الأسباب العضوية:

- الأسباب القوتية: القوت الفقير بالألياف، عدم كفاية المدخول من السوائل.
- الأسباب المعدية المعوية: الملوس الوظيفي، داء هيرشمبرنغ، تضيق الشرج، الشقوق أو الخراجات الشرجية، تضيق الشرج التالي لالتهاب الأمعاء والكولون النخري (NEC) والأمراض الوعائية الفرأية.
- الأدوية أو الستيرويدات: الرصاص، المخدرات Narcotics، الفينوثيازينات، الفينكريستين، المضادات الكولينرجية.
- الأسباب العصبية العضلية: القيلة النخاعية السحائية، الحبل الشوكي المربوط، الداء الوشيقي الطفلي Infantile Botulism، غياب عضلات البطن (متلازمة البطن الخوخى Prune syndrome Belly).
- الأسباب الاستقلابية: الداء الليفي الكيسي، قصور الدرقية، نقص البوتاسيوم، فرط الكالسيوم.
- الأسباب الغدية: قصور الدرقية.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

■ القصة والفحص السريري:

يكون الألم البطني الناجم عن الإمساك منتشرأً وثابتأً غالباً، قد يترافق الألم مع الفتيان لكن الإقياءات غير شائعة، يكون البراز قاسياً ومن الصعب إخراجهم كما يكون قليل التواتر. يمكن لأطعمة معينة أن تفاقم الإمساك. إن مناقشة الحالة النفسية للطفل سوف تحدد إن كان احتباس البراز الإرادي هو التشخيص المرجح. إن القصة الدوائية أساسية. إذا وجدت قصة إسهال أو تقيع برازي Fecal Spotting متتابع مع فترات من الإمساك فإن تشخيص داء هيرشمبرنغ أو سلس البراز يجب أن يؤخذ بالحسبان، يكون السبب العضوي للإمساك (الداء الليفي الكيسي) أكثر احتمالاً عند المريض الذي لم يفرغ المعى خلال الـ 24 ساعة الأولى من العمر.

بالفحص السريري يلاحظ وجود انزعاج بطني مغمم وليس إيلاماً، وقد يكون بالإمكان جس الكولون الأيسر بسهولة الذي يكون مليئاً بالبراز. يمكن للشق الشرجي أو أي حديثة مرضية في المستقيم أن تجعل عملية التفوط مؤلمة ولذلك يعتبر الفحص المباشر للشرج أمراً ضرورياً.

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

إذا كان التشخيص غامضاً فيمكن أن تساعد صورة البطن البسيطة لأن وجود الكولون الممتلئ بالبراز يشخص الإمساك. إذا اشتبه بوجود قصور الدرقية فيجب إجراء عيار لمستوى T4 الحر وTSH وT3RU. أما إذا كان نقص البوتاسيوم أو فرط الكالسيوم محتملين فيجب معايرة الكهارل وإجراء الفحوص الدموية الكيماوية.

لا بد من إجراء خزعة من مخاطية المستقيم في حالة الشك بداء هيرشسبرنغ لتأكيد التشخيص. أما مستوى الرصاص في الدم فيساعد في تشخيص التسمم بالرصاص Plumbism كسبب للإمساك. يمكن لاختبار العرق أو الفحص الوراثي أن يؤكد تشخيص الداء الليفي الكيسي.

TREATMENT

المعالجة

يمكن معالجة معظم الأطفال المصابين بالإمساك الوظيفي عن طريق تغيير العادات الغذائية. يجب زيادة مدخول الطفل من السوائل وإنقاص كمية الكربوهيدرات البسيطة (Junk Food)، أما كمية الألياف وحجم القوت فيجب أن تزداد (الخضار الخضراء الحبوب). كما يجب أن يبدأ الطفل بتناول عصير الخوخ أو عصير التفاح غير الممدد يومياً، وتتوافر حالياً العديد من مستحضرات العصير ذات المحتوى العالي من الألياف. يحتفظ بالـ Senna أو Colace للأطفال الذين تكون التغييرات القوتية لديهم غير كافية. إن الاستخدام الروتيني للملينات أو الحقن الشرجية أمر غير مرغوب.

يمكن عند الطفل المصاب بالإمساك مع انحشار برازي Impaction اللجوء لإزالة هذا الانحشار Disimpacted يدوياً أو إعطاء حقن الـ Fiset مع مطريات البراز (الزيت المعدني) أو الأدوية التناضحية Osmotic (اللاكترولوز، Miralax) أو محرضات الحركة الحوية (Senna). تعالج الشقوق الشرجية عن طريق تليين البراز وتجنب إدخال الأدوات في الشرج (ميزان الحرارة) وإبقاء المستقيم نظيفاً قدر الإمكان وتطبيق هلام النفط Petroleum jelly (الفازلين) موضعياً عند كل تغيير للحفاض. يجب تدبير داء هيرشسبرنغ بواسطة جراح الأطفال أو أخصائي أمراض الهضم عند الأطفال أو كليهما.

قد يكون الإمساك مستمراً أو منعداً على المعالجة Intractable عند الأطفال المصابين بالداء الليفي الكيسي وكذلك عند الذين يتعالجون بالفينكريستين، وهؤلاء قد يكون من الضروري عندهم

* Junk food هي الأغذية الغنية بالكالوري والفقيرة بالقيمة الغذائية مثل رقائق البطاطا والحلويات.

الجوء لرحضات GoLYTELY cleanouts. إن الـ GoLYTELY (محلول شاردي للبولي إيثيلين غليكول) مسهل تناضحي قوي. قد يحتاج الإمساك في بعض الحالات الشديدة التي يكون فيها ناجماً عن أسباب نفسية إلى إجراء الاستشارة أو المعالجة النفسية.

م نقاط رئيسة 9.8

1. يعرف الإمساك بأنه الإفراغ القليل التواتر لبراز هاسي جاف. يفشل المرضى المصابون بالإمساك بإفراغ الكولون بشكل تام عن طريق حركات الأمعاء، ومع الوقت تتمطط العضلة الملساء للكولون مما يؤدي إلى الملوص الوظيفي.
2. إن الفشل بإفراغ البراز الناجم عن أسباب عضوية قد يكون بسبب نقص الحركات المعوية أو نقص الإخراج (المطرح) Expulsion أو بسبب تشوه تشريحي.
3. يترافق الإمساك عند المرضع بشكل شائع مع التشق الشرجي.
4. إن اضع سبب للإمساك بعد مرحلة الوليد هو الاحتباس الإرادي أو الإمساك الوظيفي (90-95%).
5. تعالج معظم حالات الإمساك بالقوت أو بملينات البراز الخفيفة لفترة قصيرة من الوقت.

داء هيرشسبرنغ

HIRSCHSPRUNG'S DISEASE

يحدث داء هيرشسبرنغ أو الكولون الضخم اللاعقدي الخلقي Congenital aganglionic megacolon عند 1 من كل 5000 طفل، وينجم عن فشل الخلايا العقدية في الضفائر العصبية المعصية Myenteric في الهجرة للأسفل إلى الكولون المتطور. ونتيجة لذلك يبقى الكولون القاصي الشاذ غير المعصب متقلصاً بشكل مقو ويسد جريان البراز. يكون داء هيرشسبرنغ أشيع عند الذكور من الإناث بثلاث مرات، ويشكل 20% من حالات انسداد الأمعاء عند الوليد. تكون القطعة غير المعصية في 75% من الحالات محدودة في الكولون السيني والمستقيم في حين تمتد في 15% من الحالات أبعد من الشية الطحالية.

التظاهرات السريرية

CLINICAL MANIFESTATIONS

يجب الاشتباه بالتشخيص عند أي رضيع يفشل في إفراغ العقي خلال الـ 24 ساعة الأولى من العمر ويحتاج إلى تبييه مستقيمي متكرر لتحريض حركات الأمعاء. يطور الوليد في الشهر الأول من العمر دليلاً على الانسداد مع ضعف الرضاعة والإقياء الصفراوي وتعدد البطن. وفي بعض الحالات خاصة الحالات التي تصيب قطعة قصيرة (أقل من 5 سم) يبقى التشخيص غير مكتشوف حتى الطفولة. قد يشاهد عند الطفل الأكبر فشل النمو إضافة إلى النوبات المتقطعة من انسداد الأمعاء والتهاب الأمعاء والكولون مع الإسهال الدموي وأحياناً انتقاب الأمعاء والإنتان والصدمة.

إن البراز الذي يجس في كافة أنحاء البطن مع المستقيم الفارغ بالمس الشرجي هما أكثر الأمور الموجهة للتشخيص بقوة. تظهر صورة البطن تمدداً في الأمعاء القريبة مع عدم وجود الغاز أو البراز في المستقيم. قد تظهر حقنة الباريوم وجود منطقة انتقالية بين القطعة البعيدة المصابة المضيقية والقطعة القريبة من الأمعاء الطبيعية المتوسعة. يظهر قياس الضغط الشرجي Anal manometry فشل المصرّة الداخلية بالاسترخاء مع تمدد بالوني في المستقيم. تظهر خزعة المستقيم عدم وجود خلايا عقدية مع ضخامة في الجذوع العصبية وهي ضرورية للتشخيص.

TREATMENT

المعالجة

يعالج داء هيرشسبرنغ جراحياً على مرحلتين. تتضمن المرحلة الأولى إجراء فغر كولون تحويلي Diverting colostomy بواسطة قطعة معوية حاوية على الخلايا العقدية وبالتالي تسمح بتخفيف الضغط عن القطعة المعوية الحاوية على الخلايا العقدية. وفي المرحلة الثانية يتم إزالة القطعة غير العقدية (غير المعصبة) ووصل القطعة المعصبة مع المستقيم. يتم تأجيل هذا الإجراء إلى أن يصبح عمر الرضيع 12 شهراً أو يؤخر لمدة 3-6 شهور إذا تم تشخيص المرض عند الطفل الأكبر. إن نسبة الوفيات في هذا المرض منخفضة في حال غياب التهاب الأمعاء والكولون، تشمل الاختلاطات الرئيسة كلاً من تضيق الشرج (5-10٪) والسلس (1-3٪).

■ نقاط رئيسة 10.8

1. ينجم داء هيرشسبرنغ عن فشل الخلايا العقدية في الضفائر العضلية المعصبة بالهجرة للأسفل إلى الكولون المتطور. ونتيجة لذلك يبقى الكولون القاصي الشاذ غير المعصب متقلصاً بشكل مقو ويسد جريان البراز.
2. يجب الاشتباه بالتشخيص عند كل رضيع يفشل في إفراغ المعوي خلال الـ 24 ساعة الأولى من العمر ويحتاج إلى تنبيه مستقبلي متكرر لتحريض حركات الأمعاء.
3. في الشهر الأول من العمر يكون الدليل على الانسداد هو رفض الرضاعة والإقياء الصفراوي والتمدد البطني.
4. إن خزعة المستقيم التي تظهر عدم وجود خلايا عقدية مع جذوع عصبية متضخمة ضرورية للتشخيص.

GASTROINTESTINAL BLEEDING

النزف المعدي المعوي

قد يكون النزف المعدي المعوي حاداً أو مزمناً. عيانياً أو مجهرياً، وقد يتظاهر بالإقياء الدموي Hematemesis أو البراز الدموي Hematochezia أو البراز الزهقي Melena. توجد مجموعة من الاضطرابات في الطفولة يمكن أن تسبب النزف المعدي المعوي.

يبدل مصطلح Hematemesis على الإقياء الدموي لدم طازج أو قديم من الجهاز المعدي المعوي. يصبح الدم الطازج متبدلاً كيميائياً إلى مظهر طحل القهوة خلال 5 دقائق من التمرض للحمض المعدي. أما الـ Hematochezia فهو مرور دم طازج (أحمر زاه) أو دم أسود من المستقيم. يكون المصدر من الكولون عادةً رغم أن النزف في السبيل المعدي المعوي العلوي الذي له زمن عبور سريع يمكن أن يؤدي إلى التفوط الدمى.

أما الـ Melena فهي براز زفتي أسود لامع Shiny مع إيجابية تفاعل غواياك وهو ينجم عن النزف المعدي العلوي عادة. يتبدل الدم كيميائياً أثناء مروره عبر الأمعاء.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

يقسم التشخيص التفريقي للنزف المعدي المعوي بشكل عام إلى أسباب في السبيل المعدي المعوي العلوي وأسباب في السبيل المعدي المعوي السفلي. يحدث النزف المعدي المعوي العلوي في مكان قبل رباط تريتز Treitz ligament. في حين يحدث النزف المعدي المعوي السفلي في مكان أسفل رباط تريتز. ورغم أن الإقياء الدموي الناجم عن النزف المعدي المعوي العلوي يمكن أن يشاهد عند الأطفال المرضى الحرجين بسبب التهاب المري أو التهاب المعدة أو عند الأطفال المصابين بضرط التوتر البابي بسبب دوالي المري فإن معظم النزف المعدي المعوي عند الأطفال يكون من السبيل السفلي ويتظاهر كنزف مستقيمي. يظهر (الجدول 3-8) أشيع أسباب النزف المستقيمي حسب العمر. يتظاهر النزف الخفيف بوجود براز مع أشرطة دموية بعد التبرز ويكون عادة بسبب شق شرجي أو سلية Polyp تؤدي الأدواء الالتهابية مثل الداء المعوي الالتهابي أو التهاب الكولون والأمعاء الخمجى إلى إسهال مختلط مع الدم. تشمل أسباب البراز الدمى الداء المعوي الالتهابي ورتج ميكمل والمتلازمة اليوريميائية الانحلالية وفرغرية هينوخ - شونلاين والتهاب الأمعاء والكولون الخمجى. يبين (الجدول 4-8) العلامات والأعراض المرافقة للأسباب الرئيسة للنزف المعدي المعوي.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

■ القصة المرضية:

من المهم تحديد بداية وفترة النزف واللون (الأحمر الزاهي مقابل الأحمر القاتم مقابل الأسود الزفتي) والمعدل (النزف السريع مقابل النزف التدريجي) ونمط النزف (تفوط دمى، إقياء دموي، تفوط أسود، براز مع أشرطة دموية). يمكن لبعض الحالات الطبية المزمنة أن تؤدي إلى نزف معدي معوي وتشمل الجراحة المعدية المعوية السابقة والمرضى الكبدي والتهاب المري وداء القرحة الهضمية والداء المعوي الالتهابي والتهاب الكولون الحليبي Milk colitis والسلييلات الكولونية أو الاعتلال التغثري.

الجدول 8-3: أسباب النزف المستقيمي حسب عمر المريض.			
الوليد	الرضع حتى عمر 2 سنة حتى ما قبل المدرسة	ما قبل المدرسة حتى المراهقة	
□ الأسباب الأوسع:			
عوز هيتامين K. الدم الوالدي المتبع. التهاب الأمعاء والكولون بمسبب حليب البقر/ الصويا. الإسهال الخمجي. التهاب الأمعاء والكولون النخري. داء هيرشسبرنغ.	الشق الشرجي. التهاب الكولون الحليبي. الإسهال الخمجي. الانغلاف. الميليلات. رتج ميك. التهاب الخمجي. الانغلاف. HSP.	الإسهال الخمجي. الميليلات. الشق الشرجي. رتج ميك. الانغلاف. HSP. الميليلات. HSP.	IBD. الإسهال الخمجي. القرحة الهضمية. دوالي المري.
□ الأسباب الأقل شيوعاً:			
المغوص. الكيسة التضاعفية التشوه الوعائي. قرحة الشدة.	HUS. الكيسة التضاعفية. PUD. التشوه الوعائي.	PUD. دوالي المري. IBD.	الشق الشرجي. HUS. HSP.
<p>HSP = فرطية هينوخ شونلاين.</p> <p>HUS = المتلازمة اليوريميائية الانحلالية.</p> <p>IBD = الداء المعوي الانتحابي.</p> <p>PUD = داء القرحة الهضمية.</p>			

بالنسبة للنزف المعدي المعوي العلوي يجب الاستفسار عن الإقياء الجهد، تناول الأدوية المشكلة للقرحة (الميليلات، مضادات التهاب غير الستيرويدية، الستيرويدات) والقصة العائلية للمرض الكيدي أو داء القرحة الهضمية. أما بالنسبة للنزف من السبيل المعدي المعوي السفلي فيجب الاستفسار عن الإسهال والمخاططين المخموجين والسفر للخارج واستخدام المضادات الحيوية أو المعالجة الكيميائية والإسماك مع وجود براز كبير الكمية قاس وصعوبة التقوط أو الألم عند التقوط.

إن قصة الطعام خلال الـ 24-48 ساعة الماضية هامة لأن التوابات المديدة من الإقياء أو الإسهال الأحمر يمكن أن تنجم عن تناول سوائل حمراء أو أطعمة حمراء (مثل مشروبات الأطفال السكرية، الشوندر، الهلام Gelatin الأحمر وإكسير Elixir الأسيتامينوفين).

إن البراز الأسود Melena لا ينجم دائماً عن وجود الدم في البراز، فقد يحدث عند الأطفال الذين يتناولون الحديد أو البزموت Bismuth أو التوت الأسود أو الصبانج.

■ الفحص السريري:

إن الأولوية الأولى عند فحص طفل مصاب بنزف معدي معوي هو تحديد وجود نقص الحجم الدموي أم لا بسبب النزف الحاد. يجب فحص العلامات الحيوية للبحث عن التبدلات الانتصابية Orthostatic changes أو للبحث عن دلائل على الصدمة (تسرع القلب، تسرع التنفس، هبوط ضغط الدم). إن العلامة الأبرز في النزف المعدي المعوي الهام هي ارتفاع سرعة القلب أثناء الراحة، لا يشاهد هبوط ضغط الدم حتى يفقد المريض 40٪ من الحجم داخل الوعي على الأقل. إن التبدلات الجلدية مثل التمشات والطفحيات تشير إلى الاعتلال التخثري في حين يدل الجلد البارد أو الرطب Clammy مع الشحوب على الصدمة أو فقر الدم. يجب بفحص البطن التقييم بحثاً عن دلائل على الكتل (الكتلة في المراق السفلي الأيمن قد تكون بسبب داء كرون أو بمسبب الانغلاف)، والإيلام (يقترح الإيلام الشرسوفي وجود داء القرحة الهضمية، أما الإيلام في الربع السفلي الأيمن فقد يكون ناجماً عن داء كرون أو التهاب الأمعاء والكولون الخمي) والضخامة الكبدية الطحالية ورأس المبدوسا Caput of medusa (دليل على فرط التوتر الباطني وخطر الدوالي). يجب تقييم عوداً لامتلاء الشعري (يتم التحري عن ذلك في منطقة الرافعة^{*} Thenar eminence عند الولدان والرضع) عند فحص الأطراف. أما بالفحص الشرجي فيجب البحث عن الشقوق الشرجية وأفضل طريقة لرؤية الشقوق الشرجية هي مبادعة الإليتين وقلب القناة الشرجية للخارج Everting (تتوضع معظم الشقوق الشرجية عند الساعة 6 و 12)، ويتم إجراء التحري عن الدم في البراز (اختبار غواياك)، كما يتم بفحص المستقيم الشعور بالبراز القاسي والبحث عن المستقيم المتوسع عند الأطفال المصابين بالإمساك المزمن أو الشقوق الشرجية.

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

يجب إجراء تعداد الدم الكامل مع الصيغة الدموية والدراسات التخثرية، إلا إذا كان مصدر النزف واضحاً من البُلُوم الأنفي أو من شق شرجي أو من البواسير. كما يجب إجراء زمرة الدم مع التصالب. إذا لم يكن مصدر النزف واضحاً ولم يكن المريض مستقراً فيجب على الطبيب استخدام غمسيل المعدة لتحديد إن كان النزف من المسبل المعدي المعوي العلوي أو السفلي.

^{*} الرافعة Thenar eminence: هي الكتلة اللحمية الموجودة في الجانب الوحشي من راحة اليد (منطقة قاعدة الإبهام).

الجدول 8-4: تشخيص النزف المعدي المعوي.		
المكان	السبب	الأعراض والعلامات
□ النزف العلوي:	الأدوية. الدوالي. التهاب المري.	تناول الـ ASA، أو الـ NSAID الأخرى. ضخامة الطحال أو وجود دليل على الإصابة الكببية. عسر البلع. الإقياء. عسر الهضم Dyspepsia. الهيجية عند الرضيع.
□ النزف السفلي:	PUD. الشق الشرجي. السليلات الكولونية. التهاب الكولون الحلبي. رنج ميكل. IBD. التهاب الكولون الجرثومي. HSP. HUS. الانغلاف.	آلم شرسوب، مرتبط بالوجبة الطعامية، قد يزداد ليلاً. قسمة عائلية. دم أحمر زاه على سطح البراز. ألم، إمساك، غالباً ما يكون الشق مرثياً عند قلب الشرج للخارج. دم أحمر زاه على سطح البراز. لا يوجد ألم. دم ممزوج مع البراز. إسهال، قد يوجد لدى المريض نقص بروتينات الدم، وطفة. نزف غير مؤلم، الدم ممزوج مع البراز، توجد غالباً كمية كبيرة من الدم. إسهال، حمى، ألم بطني، فشل نمو. يترافق مع أعراض وعلامات جهازية. آلم بطني. إسهال، حمى، المضادات الحيوية. آلم مفصلي، فرغريات، ألم بطني، التهاب كلية (أسطوانات، وجود الكريات الحمراء في البول). إسهال، قصور كلوي، نقص الصفائح، فقر الدم الانحلالي باعتلال الأوعية الدقيقة. آلم بطني متقطع. إقياء، شعوب، براز الهلام الكريزي، كتلة في الجانب الأيمن من البطن.
<p>ASA = حمض الأسيتيل ساليسيليك، HSP = فرغرية هنتوخ شوللاين.</p> <p>HUS = التلازمة الهوريمانية الانحلالية، IBD = التهاب المعوي التهابي.</p> <p>NSAID = مضادات التهاب غير الستيرويدية، PUD = داء القرحة الهضمية.</p>		

يجب وضع أنبوب قموي معدي أو أنفي معدي له أوسع لمعة ممكنة مع استخدام كمية كافية من مادة مزلفة، ثم تفصل المعدة بالنورمال سالين (حرارته من درجة حرارة الغرفة) حتى يصبح سائل الفسيل صافياً. قد يؤدي السالين المبرد لحدوث هبدا. الحرارة لذلك يجب تجنب استخدامه. إن دوالي المري ليست مضاد استطباب لوضع الأنبوب الأنفي المعدي أو القموي المعدي. إن عودة سائل الفسيل صافياً تجعل تشخيص النزف المعدي المعوي العلوي غير وارد رغم أن القرصات العنسية أحياناً قد تنزف بشكل قاص فقط. إن عودة الدم الأحمر الزاهي إيجابي الغواياك أو طحل

القهوة الذي يصبح صافياً في النهاية يشير إلى أن النزف المعدي المعوي العلوي قد هجع. أما المودة المستمرة للدم الأحمر الزاهي فيشير إلى وجود نزف فعال ويستدعي التدبير الهجومي بالسوائل الوريدية.

إن القصة المرضية الشاملة مع الفحص السريري الكامل عند المريض المستقر مع الأخذ بعين الاعتبار الأسباب حسب العمر سوف يؤديان بالنهاية للوصول إلى التشخيص. إن غسيل المعدة ليس ضرورياً عند الأطفال الذين لديهم نزف معدي معوي خفيف أو غير حاد. يتم التشخيص الأكيد عادة عن طريق التنظير الداخلي Endoscopy العلوي أو السفلي.

إذا وجد إسهال مدمى عند الطفل فيجب إرسال البراز للتلوين بزرقة الميثيلين (للبعث عن الكريات البيض الجرسية White bell cells) وإجراء زرع البراز. ويجب عند الولدان المصابين بالإسهال الدموي التفكير بالتهاب الأمعاء والكولون النخري وإجراء صورة بطن وتقييم الإلتان. أما عند الاشتباه بالدم الوالدي المبتلع كسبب للنزف المعدي المعوي فيجب إجراء اختبار Apt على براز الطفل للتفريق بين الدم الوالدي ودم الوليد. إذا شوهد دم في الفم وكان الفحص الرئوي سلباً فإن صورة الصدر قد تظهر وجود نزف رئوي. يمكن إجراء تقريسة ميكل Meckel scan للتحري عن رتج ميكل عند الاشتباه بوجوده.

TREATMENT

المعالجة

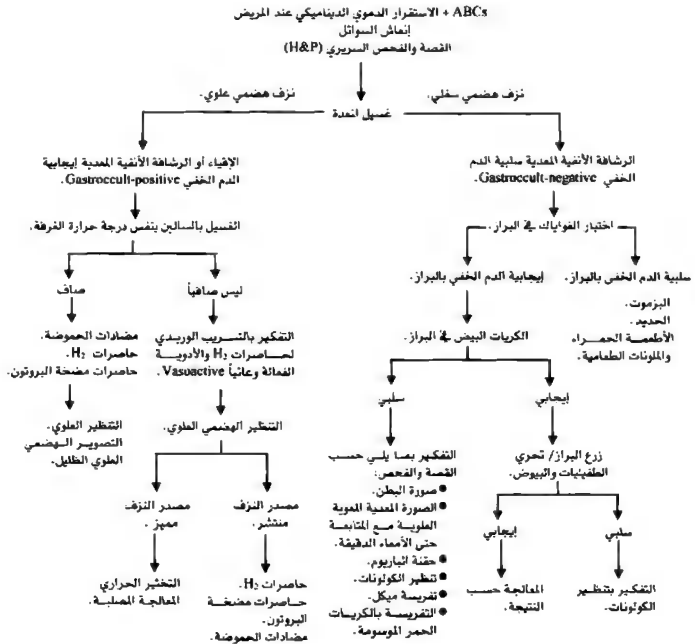
إذا لم يكن الطفل مستقراً وكان لديه نزف شديد أو نقص حجم دموي Hypovolemia فيجربى المسح الأولي والثانوي كما هو مذكور في الفصل 1. تذكر أن الخضاب أو الهيماتوكريت الطبيعي لا ينفي وجود النزف الحاد الشديد وأن التمدد الدموي الكامل يحتاج إلى حوالي 12 ساعة عند المريض النازف بشكل حاد. يجب إعطاء النورمال سالين أو رينفرز لأكثات 20 مل/ كغ على شكل بلعات حتى يستقر وضع المريض. كما يجب الاحتفاظ بالدم الكامل زمرة O سلبى للمريض غير المستقر المصاب بالنزف الحاد الذي لا يمكن السيطرة عليه بسرعة. إن أشيع خطأ في تدبير الطفل المصاب بنزف معدي معوي شديد هو عدم كفاية إعاضة الحجم. يعتبر هبوط ضغط الدم من الموجودات المتأخرة ويجب التحكم بأنعاش السوائل عن طريق مستوى تسرع القلب.

يجب عند الطفل المستقر الذي ليس لديه نزف شديد أو علامات لنقص الحجم إجراء التقييم أو المعالجة حسب التشخيص المحدد.

يظهر (الشكل 8-1) خوارزمية مفيدة لتقييم وتدبير النزف المعدي المعوي. وهناك ثلاثة أسباب شائعة للنزف المعدي المعوي هي رتج ميكل والتهاب الكولون القرصي وداء كرون وقد نوقشت هذه الأسباب في المقاطع التالية.

١١.٨ نقاط رئيسة

١. يحدث النزف المعدي المعوي العلوي في مكان قبل رباط تريتز، في حين يحدث النزف المعدي المعوي السفلي بعيداً عن رباط تريتز.
٢. تكون معظم النزوف المعدية المعوية عند الأطفال ناجمة عن النزف في السبيل المعدي المعوي السفلي وتنتظاهر بالنزف المستقيمي.
٣. إن أكبر علامة للنزف المعدي المعوي الهام هي ارتفاع سرعة القلب أثناء الراحة، وإن هبوط ضغط الدم لا يشاهد إلا عند ضياع 40% على الأقل من الحجم داخل الوعائي.



الشكل 8-1: خوارزمية تقييم وتدبير النزف في السبيل المعدي المعوي.

MECKEL DIVERTICULUM**رتج ميك**

إن رتج ميك هو بقايا آثارية Vestigial للقناة المساريقية المحية Omphalomesenteric duct. وهو أشيع تشوه في السبيل المعدي المعوي. يوجد رتج ميك عند 2-3% من السكان ويتوضع ضمن 100 سم من الدسام الدقاق الأعمري في الأمعاء الدقيقة. إن ذروة حدوث النزف من الرتج تكون بعمر السنتين. إن وجود نسج هاجر Heterotopic (معدي عادة) أعلى بفشر مرات في الحالات العرضية بسبب إفراز الحمض والتقرح.

■ التظاهرات السريرية:

إن أشيع تظاهرة لرتج ميك هي النزف المستقيمي غير المؤلم. يحدث عند 85% من مرضى رتج ميك نفوط أسود ويتطور عند 10% منهم انسداد معوي ناجم عن الانغلاف أو الطوص، ويماني 5% منهم من التهاب الرتج Diviculitis المؤلم الذي يقلد التهاب الزائدة. يتم التشخيص بإجراء تقيسة ميكل Meckels' scan. إن تقيسة التكنيشيوم - 99 بيرتيفينات التي تسبق بالتشبيه بواسطة البنثاغاسترين أو حاصرات مستقبلات الهيستامين H_2 (السيميتيدين) تكشف الخلايا الهاجرة المفرزة للحمض المسببة للنزف في الرتج.

■ المعالجة:

تكون المعالجة النهائية بإجراء الاستئصال الجراحي.

في نقاط رئيسة 12.8

1. رتج ميك هو بقايا آثارية Vestigial للقناة المساريقية المحية، وهو أشيع تشوه في السبيل المعدي المعوي.
2. إن أشيع تظاهرة لرتج ميك هو النزف المستقيمي غير المؤلم.

INFLAMMATORY BOWEL DISEASE**الداء المعوي الالتهابي (IBD)**

الداء المعوي الالتهابي (IBD) مصطلح عام يدل على كل من داء كرون و التهاب الكولون القرصي وهما مرضان التهابيان مزمنان في الأمعاء. يؤدي التهاب الكولون القرصي لإحداث تقرح كولوني سطحي منتشر مع خراجات خبيثة Crypt. وهو يصيب المستقيم في 95% من المرضى مع أو دون امتداد مجاور باتجاه الأعلى إلى الكولون. لا يصيب التهاب الكولون القرصي الأمعاء الدقيقة. تتضمن باثولوجيا داء كرون نهائياً شاملاً لكامل جدار الأمعاء Transmural بطريقة غير متواصلة وهذا يؤدي إلى آفات قافزة. قد يصيب داء كرون أي جزء من السبيل المعدي المعوي (من الفم حتى

الشرح). يكون المرض دقائقياً كولونياً في 40% من الحالات، وهو يصيب الأمعاء الدقيقة في 30% من الحالات ويكون معزولاً في الكولون في 20% من الحالات فقط. يكون التليف شاملاً لكامل جدار الأمعاء والتضيقات شائعة. تلاحظ الأورام الحبيبية Granulomas في نسبة تصل إلى 30% من المرضى.

ورغم أن السبب الحقيقي لهذهين الاضطرابين ليس معروفاً فقد تم اتهام مجموعة من الآليات الوراثية والبشرية والنفسية والتمجية والمناعية. إن الـ IBD أشيع عند البيض واليهود ويحدث بشكل متساوٍ عند الذكور والإناث. يكون معظم المرضى من المراهقين لكن تم تسجيل حدوث كلا المرضين عند الرضع.

■ التظاهرات السريرية:

إن الألم البطني الماغص والحمى المتكررة وفقد الوزن من التظاهرات الشائعة في داء كرون. ورغم أن الإسهال شائع فإنه ليس عاماً Universal في داء كرون. يلاحظ النزف المستقيمي عند حوالي 35% فقط من حالات داء كرون. يميل الألم البطني لأن يكون أشد في داء كرون مقارنة مع التهاب الكولون القرصي، وقد يكون منتشرأ وغالباً ما يكون أسوأ في الربع السفلي الأيمن. قد يؤدي المرض حول الشرج لحدوث الزوائد Tags الجلدية والنواسير والشقوق والخراجات. يحدث نقص الشهية وضعف كسب الوزن وتأخر النمو في 40% من المرضى.

يحدث لدى معظم الأطفال المصابين بالتهاب الكولون القرصي Ulcerative colitis إسهال مخاطي دمى (100%) وألم بطني (95%) وزحير (75%). ويكون المرض خفيفاً أو معتدلاً عند 90% من المرضى. يعرف المرض الخفيف بأنه عدد مرات التبرز أقل من 6 مرات يومياً دون وجود الحمى أو فقر الدم أو نقص ألبومين الدم. أما المرض المتوسط الشدة فهو عدد مرات التبرز أكثر من 6 مرات يومياً مع وجود الحمى وفقر الدم ونقص ألبومين الدم. قد يكون المرض الشديد صاعقاً مع حمى مرتفعة وإيلام بطني وتعدد مع تسرع القلب وكثرة الكريات البيض والنزف وفقر الدم الشديد وعدد مرات التبرز أكثر من 8 مرات يومياً. إن توسع الكولون المسمي Toxic megacolon وانتقاب الأمعاء من الاختلاطات النادرة. يكون الخطر التراكمي لحدوث الكارسينوما بعد 10 سنوات من المرض 1-2% في السنة. يظهر الجدول (5-8) مقارنة بين داء كرون والتهاب الكولون القرصي.

إن المقابل خارج المعوية متماثلة في كلا المرضين وقد تسبق أو ترافق الأعراض المعدية المعوية وتشمل التهاب المفاصل العديد والتهاب الفقار المقسط والتهاب الطرق الصفراوية المصلب الأولي والتهاب الكبد المزمن الفمالي والتهاب المفصل الحرقفي العجزي Sacroiliitis وتقيح الجلد المواتي والحمى العقدية والتهاب الفم القلاعي والتهاب ظاهر الصلبة Episcleritis والتهاب الفزحية الناكس والتهاب العنيفة. يكون مرضى داء كرون أيضاً معرضين لزيادة خطر حدوث التحصبي الكلوي Nephrolithiasis بسبب إصابة الدقاق والامتصاص الشاذ للأوكسالات.

يستهلك عند تقييم الطفل المشتبه بإصابته بالـ IBD إجراء تنظير الكولونات الكامل مع تنظير الدقاق Ileoscopy من أجل تقييم كل المناطق المصابة ومحاولة التفريق بين داء كرون والتهاب الكولون القرصي. يجري التنظير الداخلي العلوي Upper endoscopy غالباً لتقييم الالتهاب المجهرى في السبيل المعدي المعوي العلوي. وحتى مع إجراء التقييم الكامل فإنه من الصعب أحياناً الوصول إلى تشخيص نهائي عند المرضى الذين لديهم إصابة بدئية في الكولون. تظهر المخاطية في التهاب الكولون القرصي تقرحاً سطحيًا منتشرًا مع سهولة النزف، قد توجد التقرحات العميقة في داء كرون وتكون مناطق الإصابة أكثر بؤرية.

يظهر الفحص الشعاعي باستخدام التباين المضاعف بواسطة الهواء وحقنة الباريوم وجود آفات كولونية منتشرة مع شكل سليلات كاذبة Pseudopolyp في التهاب الكولون القرصي. ويجب تأخير هذا الفحص عند المرضى المصابين بالمرض الفعال الشديد لتجنب إشارة توسع الكولون السمي. تظهر الدراسة الهضمية العلوية مع المتابعة حتى الأمعاء الدقيقة في داء كرون غالباً إصابة دقاقية أو إصابة القسم القريب من الأمعاء الدقيقة مع تضيق قطعي Segmental في الدقاق (علامة الخيط String sign) وقروح طولانية. قد تظهر الحقنة بالباريوم إصابة كولونية مع آفات قاهرة وعدم إصابة المستقيم مع وجود التضيقات..

من الشائع حدوث فقر الدم وارتفاع مع عوز الحديد. قد يكون فقر الدم ضخيم الأرومات الناجم عن عوز الفولات وفيتامين B₁₂ موجوداً أيضاً. يشاهد ارتفاع سرعة التثفل عند حوالي 50٪ من حالات التهاب الكولون القرصي وعند 80٪ من حالات داء كرون. كذلك من الشائع حدوث نقص البومين الدم الناجم عن ضعف المدخول من البروتين عند المرضى الذين لديهم أعراض شديدة. تزداد مستويات الأمينوترانسمفيراز المصلية إذا حدث الالتهاب الكبدي كاختلاط للمرض. يظهر فحص البراز وجود الدم والكريات البيض في البراز مع زرع براز سلبي.

■ التشخيص التفريقي:

يشمل التشخيص التفريقي للـ IBD الأسباب المزمنة للإسهال (الجرثومية والطفيلية) والتهاب الزائدة الدودية والمتلازمة البوريمائية الانحلالية وفرقرية هينوخ شونلاين والتهاب الأمعاء والكولون الشعاعي. تتضمن الأخماج المعوية كلاً من المظنيات الصعبة والكامبيلوباكتر الصائمية والبرسيتية الملحية للأمعاء والكولون والداء الزحاري وداء الجيارديا.

■ المعالجة:

تهدف معالجة الداء المعوي الالتهابي إلى السيطرة على الالتهاب وكبت الجهاز المناعي. إن الأدوية المتوفرة تزداد بسرعة، وقد بقيت مركبات 5-أمينوساليسيليك لفترة طويلة حجر الأساس في المعالجة المضادة للالتهاب. إن للمضادات الحيوية دوراً كأدوية مضادة للالتهاب في داء كرون. كذلك من المهم

الدعم التغذوي المكثف (يشمل التغذية بالأنبوب) من أجل النمو لكن يبدو أيضاً أن له تأثيرات مضادة للالتهاب مع سيطرة على الأعراض في داء كرون. تمتلك الستيرويدات القشرية تأثيرات مضادة للالتهاب وتأثيرات كابطة للمناعة وتبقى حجر الأساس في التدبير. تشمل كابتات المناعة الصرفة 6- ميركاتوبورين والأزاثيوبرين والميثوتريكسات.

وكقاعدة عامة يتم اختيار المعالجة للحصول على أفضل سيطرة على الأعراض مع أقل تأثيرات جانبية ممكنة. وبالنسبة يتم الاحتفاظ بالأدوية الكابتة للمناعة لحالات المرض الشديد لكن قد تكون ضرورية لإنقاذ الاستخدام المديد للستيرويد. تم تطوير أدوية بيولوجية جديدة وتقييمها وهي تستهدف مكونات نوعية جداً في الشلال الالتهابي. إن الـ Infiximab مثال عن الأضداد المهندسة وراثياً الموجهة ضد العامل المنخر للورم ألفا، وقد أظهر هذا الدواء آمالاً واعدة في السيطرة على داء كرون الشديد.

من الضروري تأمين مدخول كاف من البروتينات والحديدات عند الأطفال المصابين بالـ IBD لأن القمحة وزيادة ضياع المغذيات في البراز شائعان عند هؤلاء الأطفال، ومن الضروري إعطاء التغذية الظموية والتغذية بالأنبوب الأنفي المعدي في الحالات الشديدة يكون اللجوء إلى التغذية الفائقة Hyperalimentation الوريدية المركزية ضرورياً. وقد يحتاج المريض إلى الفيتامينات والمعادن خاصة الحديد.

يحتاج المرضى المصابون بالتهاب الكولون القرصي منذ أكثر من 10 سنوات إلى إجراء تنظيم الكولون سنوياً مع أخذ خزعة من المستقيم بسبب الخطر العالي لتطور سرطان الكولون. وقد أظهرت الدراسات أن المرضى المصابين بالتهاب الكولون طويل الأمد في سياق داء كرون معرضون لنفس خطر تطور التشوهات.

تكون الجراحة في النهاية ضرورية عند 25% من المرضى المصابين بالتهاب الكولون القرصي وعند 70% من الأطفال المصابين بداء كرون. وتستطب الجراحة في حالة التهاب الكولون القرصي في حالة وجود التهاب الكولون الصاعق مع ضياع دموي شديد أو توسع كولون سمّي أو المرض المعند على المعالجة Intractable مع الحاجة لجرعة عالية من الستيرويد. أو حدوث السمية من الستيرويد أو فشل النمو أو خلل التنسج الكولوني Colonic dysplasia. يقتصر التهاب الكولون القرصي على الكولون لذلك فإن استئصال الكولون Colectomy يكون شافياً. تجرى الجراحة في داء كرون في حالة وجود نزف أو انسداد أو انتقاب أو تشكل نواسير شديدة أو انسداد الحالب. وبصورة عامة يكون التدبير المحافظ مطلوباً لأن استئصال الأمعاء المصابة ليس شافياً في داء كرون. تصل معدلات النكس حتى 50% بعد الاستئصال القطعي.

الجدول 8-5: مقارنة داء كرون مع التهاب الكولون القرحي.		
التهاب الكولون القرحي	داء كرون	المظهر
شائع.	شائع.	□ الدخخ، الحمى، فقد الوزن؛
عادة.	أحياناً.	□ النزف المستقيمي؛
نادرة.	شائعة.	□ الكتلة البطنية؛
شائع.	شائع.	□ الألم البطنى؛
نادرة.	شائعة.	□ الإصابة حول الشرج؛
غير موجودة الدقاق الرجوعى (backwash ileitis).	شائعة.	□ إصابة الدقاق؛
غير شائعة.	شائعة.	□ التضيق؛
غير شائعة.	شائعة.	□ النواسير؛
غير موجودة.	شائعة.	□ الآفات القاطرة؛
غير موجودة.	عادة.	□ الإصابة الشاملة للجدار؛
غير موجودة.	شائعة.	□ الأورام الحبيبية؛
يزداد بشكل كبير.	يزداد بشكل خفيف.	□ خطر السرطان؛

* إصابة الدقاق الانتهاى بالالتهاب والتبدلات التقرحية المشاهدة في التهاب الكولون القرحي المزمن، وهي مميزة عن إصابة الدقاق والكولون القريب المشاهدة في داء كرون.

نقاط رئيسية 13.8

1. يؤدي التهاب الكولون القرحي لتقرح كولوني سطحي منتشر مع الخراجات الخبيثة Crypt abscesses. وهو يصيب المستقيم في 95٪ من المرضى مع أو دون امتداد متواصل Contiguous باتجاه الأعلى نحو الكولون. لا يصيب التهاب الكولون القرحي الأمعاء الدقيقة.
2. تظهر المראה الشعاعية بحقنة الباريموم مع التباين المضاعف بالهواء وجود آفات كولونية منتشرة مع تشكل سليلات كاذبة في التهاب الكولون القرحي.
3. يعرض التهاب الكولون القرحي الطفل لخطورة عالية تتطور سرطان الكولون.
4. يتضمن التشريح المرضي لداء كرون الالتهاب الشامل للجدار بطريقة متقطعة (غير مستمرة) وهذا يؤدي إلى حدوث الآفات القاطرة Skip lesion. قد يشمل داء كرون أي جزء من السبيل الهضمي (من الفم حتى الشرج).
5. يظهر التقييم الشعاعي بحقنة الباريموم مع التباين المضاعف بالهواء في داء كرون وجود إصابة نفاذية و/ أو كولونية مع آفات قاطرة وتوقف الإصابة من المستقيم مع تضيق قلبي في الدقاق (علامة الحيط) وفروحات طولانية.
6. تهدف معالجة الداء المعوي الالتهابي إلى تأمين السيطرة المنظمة على الأعراض بأقل تأثيرات جانبية ممكنة.

Chapter

9

الاضطرابات المورثية Genetic Disorders

تصنف التشوهات الخلقية Brith defects البنيوية إلى تشوهات صفري وتشوهات كبرى. ليس للتشوهات الخلقية الصفري (مثل الزوائد الجلدية Skin tag والطيات فوق المآق الداخلية وتعدد الأصابع الرديعي Rudimentary) سوى أهمية فيزيولوجية قليلة. إن 15% تقريباً من الولدان لديهم تشوه صغير واحد على الأقل و 0.5% من الرضع لديهم 3 تشوهات صفري أو أكثر. وعلى العكس فإن التشوهات الخلقية الكبرى مثل قلع الحنك والقليلة السحائية النخاعية ومرض القلب الخلقي يكون لها تأثيرات سيئة على الرضع. تحدث التشوهات الكبرى عند 2-3% من كل الولدان. إن احتمال وجود تشوه ولادي كبير يزداد مع زيادة عدد التشوهات الصفري الموجودة (الجدول 9-1). يمكن أن تتجم التشوهات الخلقية عن عوامل بيئية أو مورثية. قد تكون التشوهات المورثية اضطرابات صبغية أو اضطرابات مورثة وحيدة أو ناجمة عن الوسم Imprinting أو اضطرابات خلوية جينية Cytogenetic أو اضطرابات متعددة العوامل.

ENVIRONMENTAL FACTORS

العوامل البيئية

تسبب العوامل البيئية حوالي 10% على الأقل من كل التشوهات الخلقية. إن المواد الماسخة Teratogens عوامل بيئية تسبب شذوذات تطورية خلقية عن طريق التداخل مع تخلق الأعضاء المصنفي أو الجنيني أو النمو الجنيني. إن التعرض للمواد الماسخة قبل التعشيش (الأيام 7-10 بعد الإلقاح) قد لا يكون له أي تأثير على الجنين أو قد يؤدي إلى ضياع المصغفة. ويجب أن تكون المادة الماسخة موجودة قبل الأسبوع 12 الحملي حتى يؤثر على تخلق الأعضاء. إن أي تعرض للمواد الماسخة بعد الأسبوع 12 الحملي يؤثر بشكل مسيطر على النمو وتطور الجهاز العصبي المركزي.

الجدول 9-1: نسبة حدوث التشوهات الكبرى في حالة وجود التشوهات الصغرى.	
عدد التشوهات الصغرى	نسبة حدوث التشوهات الكبرى (2)
0	أقل من 1
1	1
2	3
3	20

تشمل المواد الماسخة كلاً من الأخماج داخل الرحم (الفصل 13) والتشميع بجرعة عالية والاضطرابات الاستقلابية عند الأم (الفصل 13) والقوى الميكانيكية والأدوية. إن أشيع اضطراب استقلابي له تأثيرات ماسخة معتملة هو الداء السكري حيث يكون لدى 10% من ولدان الأمهات السكريات تشوهات خلقية. يمكن للقوى الشاذة داخل الرحم مثل الورم الليفي الرحمي Uterine fibroids أو شح السائل الأمنيوسي أن تضيق على الجنين مما يؤدي إلى حنف القدم Clubfoot أو خلل تنسج الورك Hip dysplasia. يظهر (الجدول 9-2) أشيع الأدوية الماسخة وتأثيراتها.

الجدول 9-2: الأدوية الماسخة الضالعة.	
المواء	النتائج
الوارهاين (الكومادين):	نقص تنسج جسر الأنف - خلل التنسج الضروبي المنقط Chondrodysplasia punctata.
الإيثانول:	متلازمة الجنين الكحولي، صغر الرأس، مرض قلبي خلقي (عيوب الحاجز، بقاء القناة الشريانية).
الإيزوتريتينوين (الأكويوتان):	التشوهات الوجهية والأذنية، المرض القلبي الخلقي.
الليثيوم:	المرض القلبي الخلقي (تشوه لبشتاين، الفتحة بين الأذنين).
البنسيلامين:	متلازمة الجلد الرخو Cutis laxa.
الضيقوتين:	نقص تنسج الأطراف، فشل النمو داخل الرحم، طلع الشفة والحنك.
البود المشع:	الدراق الخلقي، قصور الدرقية.
الداي إيتيل ستيلبيترول:	الكارسينوما القدية المهبلية أثناء المراهقة.
المستربتوميسين:	الصرم.
الأدوية المشابهة للمستوستيروين:	تذكير الجنين الأنثى.
النتراسيكلين:	نقص تنسج ميناء Enamel المدن، تقير نمو العظم.
التاليوميد:	قمية الأطراف Phocomelia، المرض القلبي الخلقي (رباعي هالوت، عيوب الحاجز).
التري ميتادون:	سحنة نموذجية، مرض قلبي خلقي (رباعي هالوت، تبادل منشأ الشرايين الكبيرة، القلب الأيسر ناقص التمسج).
الفالبروات:	الشوك المشقوق.

■ نقاط رئيسية 1.9

1. تسبب العوامل البيئية 10٪ من التشوهات الخلقية.
2. إن العوامل الخمجية والجرعة العالية من الأشعة والاضطرابات الاستقلابية والوالدية والقوى الميكانيكية والالوية يمكن أن تعتبر من العوامل المساهمة.
3. يؤثر التمرض للمواد المساهمة قبل الأسبوع الحمل 12 على تخلق الأعضاء والتخلق النمجي، في حين يؤدي التمرض بعد ذلك إلى تأخر النمو عند الجنين والتأثير على تطور الجهاز العصبي المركزي.

GENETIC FACTORS

العوامل الوراثية

يمكن تصنيف الاضطرابات الوراثية إلى اضطرابات المورثات المفردة واضطرابات الصبغيات والبسم الوالدي Parental imprinting والاضطرابات الوراثية الخلوية الجزيئية Molecular cytogenetics. إن التطورات التي حدثت في الوراثة الجزيئية قد جعلت التفريق بين هذه المجموعات غير واضح.

SINGLE-GENE DISORDERS

اضطرابات المورثة الوحيدة

تحتوي الخلايا البشرية الطبيعية على 46 صبغيًا (22 زوجًا من الصبغيات الجسمية وزوج واحد من الصبغيات الجنسية). وتحتوي الصبغيات على الجينات (المورثات) التي تكون على شكل أزواج وتحتل موقعاً Locus أو مكاناً مفرداً على صبغيات معينة. تدعى هذه المورثات المزدوجة بالألائل Alleles، وهي تحدد النمط الوراثي للشخص بالنسبة إلى ذلك الموقع. إذا كانت المورثتان في موقع معين متطابقتين فإن الشخص يكون متماثل الزيجوت Homozygous أما إذا كانت المورثتان مختلفتين فإن الشخص يكون متخالف الزيجوت Heterozygous. تم وصف أكثر من 3000 اضطراب من اضطرابات المورثة المفردة وتم تصنيف هذه الاضطرابات حسب طريقة الوراثة (جسدي سائد، جسدي متنح، مرتبط بالجنس).

■ الاضطرابات الجسمية السائدة Autosomal Dominant:

يتم التعبير عن الاضطرابات الجسمية السائدة بعد حدوث تغير في مورثة واحدة فقط من زوج المورثات (عادة ترمز بروتينياً بنويًا). إن حالة المرض متماثل الزيجوت في الاضطرابات الجسمية السائدة نادرة وتكون شديدة عادة أو مميتة. تورث الجينة الطافرة عادة من أحد الوالدين المصاب بنفس الحالة. إن خطر الإصابة عند الأبناء إذا كان أحد الوالدين مصاباً هو 50٪ في كل حمل. أحياناً يكون الشخص هو الفرد الأول في العائلة الذي يظهر سمة المرض ويكون ذلك بسبب الطفرة العفوية. عند حدوث الطفرة العفوية عند الجنين فإن خطر الحدوث في الحمل التالية هو نفس فرصة حدوث

طفرة عفوية جديدة. تسبب الجينات الجسدية السائدة غالباً حالات تتظاهر بدرجات مختلفة من الشدة عند الأشخاص المصابين، وهذه الظاهرة تعرف باختلاف التعبيرية Variable expressivity أو اختلاف النفاذية Variable penetrance. يوضح (الجدول 3-9) بعضاً من أهم الأمراض الجسدية السائدة. وسوف تناقش الفصول الأخرى بعض هذه الأمراض بالتفصيل.

■ الوراثة الجسدية المتنحية Autosomal Recessive Disorders:

يتم التمييز عن الاضطرابات الجسدية المتنحية فقط بعد حدوث تغير في كل من المورثتين الوالدية والأبوية (ترمز عادة أنزيمياً معيناً). إن وجود نصف فعالية الأنزيم الطبيعية كافٍ في معظم الظروف، لذلك فإن الشخص الحامل لمورثة طافرة واحدة لا يكون مصاباً في حين يكون الأشخاص متماثلو الزيجوت بالنسبة للمورثة الطافرة مصابين بالمرض.

الجدول 3-9، أمثلة عن الأمراض الجسدية السائدة.				
المرض الجسدي السائد	التواتر	الصبغي	المورثة	ملاحظات
الودانة Achondroplasia ,	1 : 25000	4P	FGFR ₃	80% طفرات جديدة، قصر الطرف الداني.
داء الكلية عديمة الكيسات عند البالغ:	1 : 1200	16P	PKD ₂ /PKD ₁	كيسات كلوية، أمهات دم داخل القحف.
الودانة الوعائية الوراثية:	1 : 10000	11q	CIN ₄	عوز مثبطة C ₁ إستراز، وذمة نوية.
تكرور الكريات الوراثي:	1 : 5000	14q,8P	ANK ₁	راجع الفصل 10، بعض الأشكال جسدية متنحية.
متلازمة مارفان:	1 : 20000	15q	Fibrillin-1	توسع جذر الأبهر، القامة الطويلة.
الورام الليفي العصبي:	1 : 3000	17q	NF ₁ /NF ₂	50% طفرات جديدة، بقع القهوة بالحليب.
عوز البروتين C،	1 : 15000	2q,17q,22q	جينات متعددة	فرط القابلية للتخثر.
التصلب الحدبي:	1 : 30000	9q,16P	TSC ₁ و TSC ₂	الاختلاجات، بقع ورق الدردار.
			TSC ₃ , TSC ₄	Asb-leaf.
داء هون ويليبراند:	1 : 100	12P	جينات متعددة.	راجع الفصل 10.
P، الذراع القصير للصبغي.				
Q، الذراع الطويل للصبغي.				

إذا كان الطفل مصاباً بمرض جسدي متع فإن كلا والديه يكون متخالف الزيجوت بالنسبة للمورثة الطافرة، ويكون خطر وراثة هذا المرض هو 25% عند كل طفل من أطفال هذين الزوجين. يظهر (الجدول 9-4) أشيع الاضطرابات الجسدية المتنحية.

إن معظم أخطاء الاستقلاب الخلوية اضطرابات جسدية متنحية باستثناء عوز الأورنيتين ترانس كاراميلاز (OTC). تمت مناقشة أخطاء الاستقلاب الخلوية لاحقاً في هذا الفصل.

الجدول 9-4: أمثلة من الأمراض الجسدية المتنحية.				
المرض الجسدي المتنحي	التواتر	الصبغي	المورثة	ملاحظات
شرط تنسج الكظر الخلقي؛	1 : 5000 - 1 : 15000 1 : 700 في إسبانيا إلوييك.	6P	CYP21A2, CYP11A1 CYP17, ACTHR	راجع الفصل 6.
الداء اللبني الكيسي؛	1 : 2000 (القوقازيون).	7q	CFTR	راجع الفصل 20.
الغالاكتوزيميا؛	1 : 60000	9P	GALT	اضطراب استقلاب الكاروبويدارت.
داء غوشر؛	1 : 2500 (اليهود الأشكناز).	1q	GBA	اضطراب خزن ليروزومي.
داء الكلى عبيدة الكيسات الطفلي؛	1 : 14000	6P	PKD3	كيسات كبدية وكلوية - شرط تور شرعاني.
بييلة الفينيل كيتون؛	1 : 14000	12q	PAH	اضطراب استقلاب الحمض الأميني.
داء الخلية المتجليه؛	1 : 625 (الأفارقة الأمريكيةون).	11P	HBB	راجع الفصل 10.
داء ثاي ساكنس؛	1 : 3000 (اليهود الأشكناز).	15q	HEXA	اضطراب خزن ليروزومي.
داء ويلسون؛	1 : 200000	13q	ATP7B	عيب في إطراح النحاس.

P، الترمز القصير للصبغي، q، الترمز الطول للصبغي.

■ الاضطرابات المرتبطة بالجنس X-Linked Disorders:

تحدث الاضطرابات المرتبطة بالجنس (التي تكون متنحية عادة) عند الذكر الذي ورث المورثة الطافرة على الصبغي X من أمه. يدعى الذكر المصاب بفرداني الزيجوت Hemizygous بالنسبة لهذه المورثة، ويكون لديه صبغي X وحيد وبالتالي مجموعة وحيدة من الجينات المرتبطة بالصبغي X. تكون أم الأطفال المصابين متخالفة الزيجوت بالنسبة لهذه المورثة الطافرة لأن لديها كلاً من الصبغي X السليم والصبغي X الطافر. قد تكون الأم لا عرضية أو قد تظهر أعراضاً خفيفة للمرض ناجمة عن تعطيل الصبغي X Lyonization حيث يكون صبغي X واحد فقط في كل خلية هو النشط من ناحية الانتساخ. يعتمد خطر النكس بالنسبة للاضطرابات المرتبطة بالجنس على الوالد الحامل للمورثة الشاذة، حيث ينقل الأب المصاب بالصبغي X المعيب إلى كل بناته مما يجعلهن حاملات للمرض أما أولاده الذكور فلن يصابوا. في حين تعتبر الأم التي لديها الصبغي X الشاذ حاملة للمرض، وهناك فرصة 50% لنقل هذا الصبغي X الشاذ إلى نسلها. إن البنات اللواتي تلقين الصبغي X الشاذ سوف يكن حاملات للمرض، أما الذكور فسيكونوا مصابين بالمرض. يظهر (الجدول 9-5) أشيع الاضطرابات المرتبطة بالجنس.

الجدول 9-5: الأمراض المرتبطة بالجنس.		
المرض المرتبط بالجنس	التواتر	ملاحظات
فقد الفلويولين هاماً من الدم لبروتون:	1 : 100000	غياب الفلويولينات المناعية، أخماج متكررة.
الداء الحبيبيومي المزمن:	1 : 1000000	خلل في القتل الذي تقوم به البالعات، أخماج متكررة.
حمى الألوان:	1 : 100000	-
الحثل العضلي لدوشين:	1 : 3600	ضعف العضل الداني، علامة غور Gower sign.
عوز غلوكوز-6- فوسفات دي هيدروجيناز:	1 : 10 (الأفارقة الأمريكيون).	فقر دم انحلاي محرض بالمواد المؤكسدة.
الناور A و B:	1 : 10000	راجع الفصل 10
متلازمة ليش نهان:	1 : 100000	اضطراب استقلاب البورين، تشويه الذات.
عوز الأوزنيلين لراض كارياميلاز:	-	اضطراب حلقة اليوريا، فرط أمونيا الدم.

نقاط رئيسية 2.9

1. تصنف عيوب المورثة الوحيدة حسب طريقة وراثتها إلى اضطرابات جسمية سالدة وجسمية متنحية ومرتبطة بالجنس.
2. في الاضطرابات الجسمية السائدة تؤدي ظاهرة التغوية الناقصة إلى اختلاف التعبير عن المورثة المعيبة.
3. إن المورثات المعيبة في الاضطرابات الجسمية السائدة ترمز بشكل نموذجي بروتينات بنوية، في حين ترمز في الاضطرابات الجسمية المتنحية بالإنزيمات.
4. إن معظم عيوب الاستقلاب الخلقية (باستثناء هوز الأورنيثين ترانس كاراميلاز هي اضطرابات جسمية متنحية).

CHROMOSOMAL DISORDERS

اضطرابات الصبغيات

إن الاضطرابات الصبغية مسؤولة عن الإسقاطات والتشوهات الخلقية والتخلف العقلي، ورغم أن أكثر من 50٪ من إسقاطات الثلث الأول من الحمل ناجمة عن عدم التوازنات الصبغية Chromosomal imbalances فإن 0.6٪ فقط من الولدان يكون لديهم تشوهات خلقية. تحدث معظم العيوب الصبغية تلقائياً Denovo أثناء تكون الأعراس Gametogenesis، ولذلك فإن الرضيع قد يعمل شذوذاً صبغياً دون وجود قصة عائلية سابقة. يمكن أيضاً أن تمر الشذوذات الصبغية من أحد الوالدين إلى الذرية. وفي مثل هذه الحالات توجد غالباً قصة عائلية إيجابية للإجهاضات العفوية المتعددة أو واثق للأطفال المصابين بالمشاكل الصبغية أعلى من التواتر العادي. يمكن أن تشمل اضطرابات عدد الصبغيات كلاً من الصبغيات الجسمية أو الجنسية. تكون التشوهات الخلقية الناجمة عن شذوذات الصبغيات الجسمية بصورة عامة أكثر شدة من تلك الناجمة عن شذوذات الصبغيات الجنسية. تشمل العيوب العددية في الصبغيات الجسمية كلاً من تثلث الصبغي 21 و 18 و 13، أما الشذوذات العددية في الصبغي الجنسي فمثال عنها متلازمة تورنر ومتلازمة كلاينفلتر.

تشمل استطلاعات إجراء الدراسات الصبغية كلاً مما يلي: إثبات وجود متلازمة صبغية مشتبهة، والتشوهات الجهازية المعقدة، والتأخر التطوري الهام أو التخلف العقلي دون وجود تفسير بديل، والقامة القصيرة أو تأخر بدء الطمث الواضح عند الفتيات، والعقم أو قصة إسقاطات متكررة عفوية، والأعضاء التناسلية المبهمة، وتقدم عمر الأم. يمكن إجراء النمط النووي Karyotype عند الجنين عن طريق بزل السائل الأمنيوسي أو خزعة الزغابات الكروموسومية.

■ التثلثات الجسمية Autosomal Trisomies

تثلث الصبغي 21 Trisomy 21:

إن تثلث الصبغي 21 أو متلازمة داون Down أشيع اضطراب صبغي جسيدي عند الإنسان، وتبلغ نسبة حدوثه 1 من كل 700 ولادة حية. يزداد خطر متلازمة داون مع تقدم عمر الأم حيث تصبح نسبة حدوثه 1 من كل 365 ولادة حية إذا كان عمر الأم 35 سنة و 1 من كل 50 ولادة حية إذا كان عمر الأم 45 سنة فما فوق.

إن 95% من الأطفال المصابين بمتلازمة داون لديهم ثلاث نسخ من الصبغي 21 (إجمالي عدد الصبغيات 47)، وينجم ذلك عن عدم انفصال الصبغيات أثناء الانقسام المنصف Meiosis الوالدي. ويكون لدى 4% من مرضى متلازمة داون تبادل مواقع Translocation للصبغي 21 الثالث مع صبغي آخر (عدد الصبغيات الإجمالي 46). تكون تلك حالات تبادل المواقع عائلية مما يعني أن لدى أحد الوالدين تبادل مواقع متوازن mosaicism balanced traslocation يشمل صبغيًا واحدًا من الصبغين 21 وصبغيًا آخر. إن 1% من الأطفال المصابين بمتلازمة داون لديهم موزايكية. حيث تملك بعض الخلايا نسختان من الصبغي 21 (إجمالي عدد الصبغيات 46) وبعض الخلايا تملك 3 نسخ من الصبغي 21 (إجمالي عدد الصبغيات 47). وتجمع الموزايكية عن خط أثناء الانقسام Mitotic الذي يحدث أثناء تطور المضغة.

تشمل المظاهر التشوهية الوجهية الشائعة كلاً من قصر الرأس Brachycephaly (الذوال المسطح) والبروفيل الوجهي المسطح وميلان الشقوق الجفنية للأعلى وصغر الأذنين وتسطح جسر الأنف مع وجود طيات فوق المآق Epicanthal folds وصغر الفم مع تبارز اللسان. أما تشوهات اليد فتشمل الخط الراحي الوحيد (الخط الفردي Simian) واليد القصيرة المريضة (قصر الأصابع Brachydactyly) مع انحناء الإصبع الخامس (انحراف الأصابع Clinodactyly) ونقص تنسج السلامى الوسطى وزيادة الفجوة بين أصبع القدم الأولى والثانية (علامة الصندل Sandal sign). تتضمن المظاهر الأخرى قصر القامة ونقص القوة المعم والعيوب القلبية (تشاهد تشوهات الوسادة الشفافية وعيوب الحاجز عند 50% من الحالات) والتشوهات المعوية (رتق الفجج وداء هيرشسبرنغ) وقصور الدرقية والتخلف العقلي (يتراوح ال IQ بين 35 و 65). إن ابيضاض الدم أشيع بـ 20 مرة عند مرضى متلازمة داون مقارنة مع باقي السكان. قد يتطور خلال العقد الثالث إلى الرابع خرف Dementia يشبه ألزهايمر. إن الحياة المتوقعة عند مرضى متلازمة داون قد امتدت حالياً بسبب تحسن التدبير الطبي والتثقيفي والمهني Vocational حتى مرحلة الكهولة.

تثلث الصبغي 18 (متلازمة إدوارد Edwards):

يحدث تثلث الصبغي 18 عند 1 من كل 8000 ولادة حية. تنجم 80% من الحالات عدم الانفصال الانتصالي Meiotic nondisjunction، وتترافق مع تقدم عمر الأم. أما الباقي (20%) فقد يكون جزيئاً (يشمل جزءاً فقط من الصبغي) أو موزايكياً وينجم عن عدم الانفصال أثناء الانقسام الفتيلي Mitotic في الزيجوت. من النادر جداً أن يكون تبادل المواقع الصبغي. سبباً لتثلث الصبغي 18، وإن وجوده يستدعي إجراء النمط التنوي Karyotype لكل من الوالدين لنفي العيب الموروث. يظهر (الجدول 9-6) المظاهر السريرية لتثلث الصبغي 18. إن إنذار المرضى المصابين بتثلث الصبغي 18 سيئ للغاية حيث يموت 30% قبل الوصول لعمر الشهر ويموت 90% منهم قبل عمر السنة.

الجدول 9-6: المظاهر الرئيسية في ثلث الصبغي 13 وثلث الصبغي 18.		
الراس والعنق:	ثلث الصبغي 13	ثلث الصبغي 18
صغر الرأس مع الجبهة المنحدرة. عدم تسمج جلد الفروة صفر العين. فك الشفة والحنك.	تبارز القذال. ضيق القطر بين الجبهيين. ارتكاز الأذنين المنخفض مع تشوه الأذنين. صغر الفك.	
الصدر والبطن:	المرض القلبي الخلقي (PDA, ASD, VSD). القيلة السرية Omphalocele.	المرض القلبي الخلقي (PDA, ASD, VSD). قصر القص.
الأطراف:	اليدين المقبوضتان Clenched hands مع تراكب الأصابع. تعدد الأصابع الكلية عديدة الكيسات أو التشوهات الكلوية الأخرى.	اليدين المقبوضتان Clenched hands مع تراكب الأصابع. قدم كرسي الهزاز Rocker-bottom feet. الكلية بشكل نعل القرس.
تشوهات أخرى:	إختفاء الخصية. عدم تصنيع الجسم الثفني.	فقد الشعر تحت الجلد.
VSD: الفتحة بين البطينين، ASD: الفتحة بين الأذنين، PDA: بقاء القناة الشريانية.		

ثلث الصبغي 13 (متلازمة باتو Patau syndrome):

يحدث ثلث الصبغي 13 عند 1 من كل 10 آلاف ولادة حية. لكنه يشكل 1٪ من كل الإنسقاطات العفوية. إن 75٪ من الحالات الباقية على قيد الحياة تكون ناجمة عن عدم الانفصال أثناء الانقسام الانتصافي Meiotic nondisjunction، ورغم زيادة خطر الإصابة مع زيادة عمر الأم فإن الخطر المترافق مع زيادة عمر الأم أقل بكثير مما هو مشاهد في ثلث الصبغي 21. يكون لدى 20٪ من مرضى ثلث الصبغي 13. 46 صبغياً مع تبادل مواقع بين الصبغي 13 الثالث مع صبغي آخر. وتكون 25٪ من حالات تبادل المواقع عائلية مما يعني أن أحد الوالدين لديه تبادل مواقع متوازن يشمل أحد الصبغيين 13 وصبغياً آخر. أما باقي الأطفال (5٪) المصابين بثلث الصبغي 13 فيكون لديهم موزايكية Mosaicism، حيث يكون في بعض الخلايا 46 صبغياً مع نسختان من الصبغي 13 وبعض الخلايا تحوي ثلاث نسخ من الصبغي 13 مع عدد صبغيات إجمالي يبادل 47 صبغياً. تتجم الموزايكية عن خطأ أثناء الانقسام الفتيلي Mitotic division يحدث خلال التطور المضفي. يظهر (الجدول 9-6) التظاهرات السريرية لثلث الصبغي 13. إن إنذار المرضى المصابين بثلث الصبغي 13 سيئ للغاية حيث يموت 50٪ قبل الوصول لعمر الشهر ويموت 90٪ قبل عمر السنة.

■ شذوذات الصبغي الجنسي:

تشمل شذوذات الصبغي الجنسي كلاً من الشذوذات في عدد أو بنية الصبغي X أو الصبغي Y أو كليهما.

متلازمة تورنر Turner Syndrome:

تحدث متلازمة تورنر في 1 من كل 5000 ولادة حية، ويموت حوالي 98% من الأجنة المصابين بمتلازمة تورنر في الرحم و2% فقط يولدون. ولهذا المصيب فإن خطر التكرار عند الوالدين اللذين لديهما طفلة مصابة بمتلازمة تورنر لا يكون أعلى من الخطر عند باقي الناس. لا يزيد تقدم عمر الأم من زيادة الخطورة لأن متلازمة تورنر تنجم عن خلل في الانقسام الخلوي المضغي يحدث بعد الإلقاح. يمكن لعدة أنماط وراثية Genotypes أن تسبب النمط الظاهري لمتلازمة تورنر. في 60% من الحالات يكون الطابع النسوي هو 45,OX حيث يكون لدى الأنثى في هذه الحالة غياب في أحد الصبغين الجنسيين X. أما في 15% من الحالات فتوجد الموازيكية. ويكون النمط الوراثي هو 46,XX أو 45,XO/ 47,XXX, 45,XO/ 46,XX. قد تكون المظاهر السريرية أقل عند الأشخاص الذين لديهم الموازيكية في متلازمة تورنر. يوجد في باقي الحالات (25%) نسختان من الصبغي X لكن الذراع القصير (P) لأحد الصبغين يكون مفقوداً.

التظاهرات السريرية:

تشمل التظاهرات التشوهية الوذمة اللمفية في اليدين والقدمين، والصدر بشكل الدرع Shield مع نقص تنسج الحلمتين وتباعد المسافة بينهما والعنق الوترى Webbed وانخفاض خط الشعر والرفق الأرواح Cubitus valgus (زيادة زاوية الحمل) وقصر القامة والوحمات المصطبغة المتعددة. تشمل الشذوذات الإضافية خلل تكون الغدد التناسلية Gonadal dysgenesis والورم الأرومي بالقدة التناسلية Gonadoblastoma والتشوهات الكلوية والمرضى القلبي الخلقي والتهاب الغدة الدرقية المناعي الذاتي وإعاقات التعلم. يوجد خلل تكون الغدد التناسلية عند 100% من المريضات وهو يترافق مع انقطاع الطمث الأولي مع عدم تطور البلوغ الناجم عن فقد الهرمونات المبيضية. تكون الغدد التناسلية طفلية بشكل مناسب عند الولادة لكنها تتراجع خلال الطفولة ويصبح المبيضان بشكل شريطي Streak عند البلوغ. من الشائع حدوث الورم الأرومي في الغدة التناسلية في الشكل الموازيكي مع وجود الصبغي Y في أحد الخطوط الخلوية، ولهذا السبب يتم استئصال الغدة التناسلية وقائياً عند هؤلاء المريضات. تحدث التشوهات الكلوية عند 40% من مريضات متلازمة تورنر وتشمل عادة تضاعف الجهاز الجامع أو الكلية بشكل نمل الفرمس. أما المرض القلبي الخلقي فيحدث عند 20% من المصابات وتشمل التشوهات الشائعة تضيق بزرخ الأبهر وتضيق الأبهر والدمام الأبهرى شائي الشرف. وبالفنتيجة فإن وجود نسخة واحدة وظيفية من الصبغي X يجعل لدى المريضات المصابات بمتلازمة تورنر نفس تواتر

الاضطرابات المرتبطة بالجنس المشاهد عند الذكور. يتم التشخيص بإجراء الطابع النووي Karyotype والتجهيز المتألق في الموقع Fluorescent in situ hybridization (FISH). قد يكون لدى بعض الفتيات المشتبه إصابتهن بمتلازمة تورنر نمط نووي XX، 46 في الدم المحيطي وذلك بسبب الموازيكية لذلك تكون خزعة الجلد ضرورية لتأكيد التشخيص.

عولج قصر القامة بنجاح باستخدام هرمون النمو البشري. تتطور الصفات الجنسية الثانوية بعد إعطاء الأستروجين والبروجسترون. وكما ذكر سابقاً فإن استئصال الغدة التناسلية مستطلب في الشكل الموازيكي مع وجود الصبغي Y في الخط الخلوي. لا يمكن للنساء المصابات بمتلازمة تورنر الحمل إلا في حالات نادرة جداً في بعض الأشكال الموازيكية.

متلازمة كلاينفلتر *Klinefelter's syndrome*

تتجم متلازمة كلاينفلتر عن وجود صبغي X إضافي، وهي تصيب 1 من كل 1000 وُلد ذكر، و 20% من الذكور البالغين المصابين بانعدام المنى Aspermia، و 1 من كل 250 رجلاً ممن أطوالهم فوق 6 أقدام (190 سم). يكون النمط النووي XXY في 80% من الحالات ويوجد الشكل الموازيكي XY/XXY في 20% من الحالات. يكون خطر التكرار مشابهاً للخطر الأولي عند عامة الناس.

التظاهرات السريرية:

لا تكون المظاهر السريرية لمتلازمة كلاينفلتر واضحة حتى البلوغ حيث يتطور لدى الذكور في ذلك الوقت تذكيراً Masculinization ناقصاً. يكون لدى المرضى شكل جسدي أنثوي مع نقص شعر الجسم والتثدي وصفر القضيب والخصيتين. ينجم العقم عن نقص المنى أو فقدانه. يكون الذكور المصابون عادة أطول من الطول الوسطي النسبي لعائلاتهم ويكون باع الذراعين Arm span لديهم أكبر من الطول. تزداد نمسية حدوث صعوبات التعلم لكن الـ IQ الوسطي يعادل 98. تكون مستويات الفونودوتروبين مرتفعة عادة بسبب عدم كفاية مستويات التستوستيرون. قد تحسن المعالجة بالتستوستيرون خلال المراهقة الصفات الجنسية الثانوية وتمنع حدوث التثدي.

اضطرابات التأخير (الوسم) الوالدي

PARENTAL IMPRINTING DISORDERS

يبدل الوسم Imprinting يدل على الأنماط الظاهرية Phenotypes المختلفة الناجمة عن نفس النمط الوراثي Genotype ويعتمد ذلك على كون الصبغيات الحاوية على الطفرات موروثية من الأم أو الأب. إن الصيغة الصبغية الثنائية من والد واحد Uniparental disomy مصطلح يستخدم عند ثورت النسختان من صبغي معين من والد واحد فقط. ومن الأمثلة على الوسم الوالدي متلازمة برادر - ولي ومتلازمة أنجلمان. كما أن بعض الحالات أمثلة أيضاً على الصيغة الصبغية الثنائية من والد واحد.

■ متلازمة برادر - ويلي Prader-Willi Syndrome

تحدث متلازمة برادر - ويلي عند 1 من كل 15000 وليد وتترافق مع حذف بنيوي Interstitial للذراع الطويل للصبغي 15 (حذف 15q11-13). يكون لدى حوالي 70% من الأطفال المصابين حذف صبغي في الصبغي 15 الموروث عن الأب، أما الصبغي 15 الموروث عن الأم فيكون طبيعياً. ويكون لدى الـ 20-25% الباقيين صبغي طبيعي ظاهرياً وتكون نسخنا الصبغي 15 مورثتين عن الأم. وتعرف هذه الظاهرة بالصيغة الصبغية الثنائية من الأم فقط Uniparental maternal disomy. وتتجم المتلازمة عن فقد النسخة الأبوية من الصبغي 15. تتجم الشذوذات المتبقية الناجمة عن الوسم عن تبادل المواقع. يبلغ خطر النكس 1% إذاً إذا كان حذف الصبغي 15 ناجماً عن تبادل المواقع الوالدي الذي يعتبر نادراً جداً. إن متلازمة برادر - ويلي اضطراب هرادي.

التظاهرات السريرية:

تشمل التشوهات القطر بين الجداريين الضيق والعينين بشكل اللوزة Almond والضم المقلوب للأسفل وصغر اليدين والقدمين، يشاهد أيضاً قصر القامة وقصور الغدد التناسلية ناقص الفونادوترويين مع صغر الأعضاء التناسلية والبلوغ الناقص. يعاني هؤلاء الأطفال من نقص القوة الشديدة الذي يترافق مع صعوبات الإرضاع وفشل النمو في فترة الرضاعة. يتطور عند هؤلاء الأطفال بعد عدة سنوات شهية غير مسيطر عليها مما يؤدي إلى بدانة مركزة شديدة، حيث يأكل هؤلاء الأطفال بشكل مستمر إلا إذا لم يتوفر الطعام. قد تتطور الاختلالات المرافقة للبدانة مثل توقف التنفس الانسدادي أثناء النوم والاختلالات القلبية التنفسية (متلازمة بيك ويكمان Pickwickian syndrome). يوجد تخلف عقلي خفيف مع مشاكل السيطرة على الاندفاع مميزة.

يتم عند المريض الوسطي الضبط الصبارم للقوق لكن من الصعب تنفيذ ذلك. ورغم أن الأطفال المصابين قد يعيشون فترة حياة طبيعية لكن اختلالات البدانة مثل توقف التنفس الانسدادي أثناء النوم والداء السكري يؤديان غالباً للموت الباكر.

■ متلازمة أنجلمان Angelman's syndrome

يكون لدى حوالي 60% من مرضى متلازمة أنجلمان حذف دقيق Microdeletion في الصبغي 15 الأموي (حذف 15q11-13) مع صبغي 15 أبوي طبيعي. تتجم 5% من الحالات عن الصيغة الصبغية الثنائية من الأب فقط Uniparental paternal disomy حيث توجد نسختان طبيعيتان من الصبغي 15 مورثتان من الأب. وتتجم 5% من الحالات عن الوسم imprinting، كما ينجم 5% أيضاً عن الطفرة وحيدة المورثة (UBE3A). وفي 10-25% من الحالات تكون المتلازمة ناجمة عن حذفات صغيرة تحت القسم الطرقي Subtelomeric أو عن تبادل مواقع أو تكون مجهولة السبب.

التظاهرات السريرية:

تشمل التشوهات المشاهدة في متلازمة أنجلمان نقص تنسج الفك العلوي والفم الكبير وتبارز الفك (الفم) Prognathism والقامة القصيرة. يكون لدى المريض تخلف عقلي شديد مع ضعف الكلام أو غيابه ونوب الضحك غير المناسبة. تؤدي حركات الذراع النفضية Jerky والشمية الرنحية والمشى على رؤوس الأصابع إلى حركات تشبه حركات الدمى التي تحرك بالأسلاك Marionette مما يدعو لتسمية هذه المتلازمة بمتلازمة الدمى المتحركة السعيدة Happy puppet. تحدث الاختلاجات عند العديد من المرضى.

الاضطرابات الوراثية الخلوية الجينية**MOLECULAR CYTOGENETIC DISORDERS****FRAGILE X SYNDROME****متلازمة الصبغي X الهش**

الصبغي X الهش هو شكل من التخلف العقلي مرتبط بالجنس يحدث عند 1 من كل 1000 ذكر. وهو مثال عن اضطراب تكرر النوكليوتيدات الثلاثية. تدعى المورثة المسؤولة FMR-1 وهي نشيطة في الدماغ والنطاف. في الحالة الطبيعية تكرر ثلاثيات النوكليوتيد CGC في ال DNA حوالي 30 مرة في بداية هذه المورثة، أما عند المصابين بمتلازمة الصبغي X الهش فإنها تكرر حوالي 200 مرة. أعطي هذا المرض اسمه بسبب التكرار Breakage الذي يكشف بالدراسات الوراثية الخلوية في مكان هش متعدد على الصبغي X. يستخدم حالياً تحليل البقعة الجنوبي Southern blot analysis وتفاعل سلسلة البوليميراز (PCR) لتحديد عدد تكرارات ال CGC. قد تشمل التظاهرات السريرية ضخامة الجسم Macrosomia عند الولادة وكبر الخصية الناجم عن وزمة الخصية والتشوهات الوجهية (كبر الفك وكبر الأذنين) والكلام المتواصل Perseverative (التكرار الثابت لكلمة أو عبارة لا معنى لها) والتخلف العقلي (يكون ال IQ عند 90% من المصابين الذكور بين 20-49). يكون التخلف العقلي التظاهرة الوحيدة عند بعض الذكور المصابين بمتلازمة الصبغي X الهش. قد يكون لدى الإناث الحاملات للصبغي الهش X IQ أقل من الطبيعي. يحدث التوحد Autism بشكل أشيع عند الأطفال المصابين بمتلازمة الصبغي X الهش مقارنة مع باقي الأطفال. لا توجد معالجة لهذه المتلازمة.

متلازمات الحذف 22q11 في الصبغي 22**CHROMOSOME 22Q11 DELETION SYNDROME**

وجد الحذف الدقيق 22q11.2 microdeletion عند 90% من المرضى المصابين بمتلازمة دي جورج Di George وعند 70% من الأطفال المصابين بالمتلازمة الحنكية القلبية الوجهية وعند 15% من الأطفال المصابين بالميوب القلبية المخروطية الجذعية [Conotruncal]. ورغم أن أسماء المتلازمات السابقة مازالت مستخدمة فإن التسمية الأشمل هي متلازمة الحذف 22q11.2 وهذه التسمية أنسب

وتشمل طيفاً من التشوهات المشاهدة عند هؤلاء الأطفال. تبلغ نسبة انتشار هذه المتلازمة عند عامة الناس 1 من كل 4000 ولادة حية، قد يكون الحذف موروثاً (8-28% من الحالات)، لكن الأكثر وصفيّة حدوثه كعائدة جديدة. ولكن إذا كان لدى أحد الوالدين هذا الحذف فإن خطر الإصابة عند كل طفل من أطفاله يبلغ 50%. يمكن التحري عن الحذف الدقيق باستخدام مسابير التهجين المتألق ضمن الموقع (FISH). تشمل المظاهر القلبية الكلاسيكية لهذا الطيف من الاضطرابات كلاً من العميوب المخروطية الجذعية مثل رباعي فاللوت وتتمتع قوس الأيهر والحلقات العوائية. ومن الموجدات الشائعة الأخرى غياب التيموس ونقص كلس الدم بسبب قصور الدريقات وعوز المناعة المتواسطة بالخلية T وشذوذات الحنك. يكون لدى هؤلاء الأطفال عادة صمويات في الإطعام مع إعاقات معرفية واضطرابات سلوكية وكلامية.

التشوهات والترافقات Associations الأخرى

OTHER MALFORMATIONS AND ASSOCIATIONS

إن بعض المتلازمات ذات مظاهر سريرية تقترح وجود اضطراب صبغي لكن دون وجود شذوذ صبغي يمكن تحريه. تدخل هذه المتلازمات غالباً ضمن التشخيص التفريقي للاضطراب الوراثي المشتبه. إن ترافق CHARGE هو الأحرف الأولى لمجموعة من المظاهر المترافقة مع بعضها بشكل غير عشوائي وتشمل ثلامة Coloboma الشبكية أو القرنية والشذوذات القلبية Heart وترق Atresia قمع الأنف وتأخر Retarded النمو ونقص تسج الأعضاء التناسلية Genital عند الذكور وشذوذات الأذن Ear التي قد تشمل الصمم. تتجم متلازمة CHARGE عن طفرة نقطية في المورثة CH7. أما ترافق VATER فهو الترافق غير العشوائي لتشوهات الفقرات Vertebral وتشوهات الشرج Anal والناصور الرغامي المريئي Tracheoesophageal fistula مع رتق المري وتشوهات الكلى Renal أو شذوذات الكبيرة Radial. يؤدي التعرض إلى مستويات مصلية هامة من الكحول إلى مجموعة من المظاهر السريرية تدعى متلازمة الجنين الكحولي. تشمل الموجدات النموزجية الشقوق الجفنية الصغيرة والنثرة Philtrum الناعمة والشفة العلوية الرقيقة. قد يكون لدى الرضع المصابين أيضاً نقص القوة وضعف النمو وتأخر التطور والمرض القلبي الخلقي والشذوذات الكلوية.

نقاط رئيسة 3.9

1. إن 50% تقريباً من الإسقاطات العنوية في الثلث الأول من الحمل تكون ناجمة عن الشذوذات الصغيفة.
2. إن التشوهات الخلقية الناجمة عن شذوذات صغيفة جسمية Autosomal تكون اشد بشكل عام من تلك الناجمة عن شذوذات في الصبغي الجنسي.
3. تشمل استعطيات إجراء الدراسات الصغيفة كلاً من تأكيد المتلازمة الصغيفة المشتبهة والتشوهات الجهازية المتعمدة وتأخر التطور العام أو التخلف العقلي دون وجود سبب واضح والغامة القصيرة أو التأخر الشديد في بدء العلمات عند الفتيات والمقم أو قسبة إسقاطات عنوية متكررة، والأعضاء التناسلية الجهمة وتقدم عمر الأم.

METABOLIC DISORDERS

الاضطرابات الاستقلابية

مقاربة الاضطرابات الاستقلابية

APPROACH TO METABOLIC DISORDERS

رغم أن الاضطرابات الاستقلابية الفردية نادرة لكنها مسؤولة بمجموعها عن أمراض ووفيات هامة. إن أخطاء الاستقلاب الخلقية أمراض وراثية تحدث عندما يتشكل بروتين معيب في خطوة معينة من السبيل الاستقلابي مما يؤدي لتراكم الطلائع Precursors والمستقلبات السامة للطلائع الزائدة مع نقص المنتجات الضرورية للاستقلاب الطبيعي. تكون بعض المجموعات الإثنية معرضة لخطورة زائدة لحدوث أخطاء استقلاب خلقية معينة.

تختلف التظاهرات السريرية والعمر الذي تبدأ فيه، حيث تتظاهر عيوب حلقة اليوريا وحماضات الدم العضوية في مرحلة مبكرة من العمر على شكل إتهيار المعاوضة الاستقلابية الحاد. أما اضطرابات استقلاب الكربوهيدرات وأكسدة الحمض الدسم فتتظاهر عادة بالنعاس واعتلال الدماغ ونقص سكر الدم بعد المدخول المنخفض من الكربوهيدرات أو الصيام. وتتميز اضطرابات الخزن الليزوزومية بالضخامة الكبدية المتريقة والضخامة الطعالية وأحياناً التدهور العصبي. إن الموجودات التي تزيد الشك بأخطاء الاستقلاب الخلقية هي الإقياء والحمض بعد البدء بالإرضاع والرائحة غير الطبيعية في البول أو العرق والضخامة الكبدية الطعالية وفقرط أمونيا الدم ووفيات الرضع البكرة وفشل النمو وتراجع التطور والتخلف العقلي والاختلاجات. وستتم مناقشة بعض الاضطرابات الهامة.

اضطرابات استقلاب الكربوهيدرات

CARBOHYDRATE METABOLISM DISORDERS

■ الغالاكتوزيميا Galactosemia:

تعتبر الغالاكتوزيميا أشيع اضطراب من اضطرابات استقلاب الكربوهيدرات، وهي تنجم عن عوز انزيم غالاكتوز -1- فوسفات يوريديل ترانسفيراز مما يؤدي إلى ضعف تحويل الغالاكتوز -1- فوسفات إلى جلوكوز -1- فوسفات (الذي يمكن أن يخضع لتحلل السكر Glycolysis). يتراكم الغالاكتوز -1- فوسفات في الكبد والكليتين والدماغ. وتحدث الغالاكتوزيميا بنسبة 1 من كل 40000 ولادة حية وتكون الوراثة جسمية متنحية.

التظاهرات السريرية:

تشاهد التظاهرات السريرية خلال الأيام الأولى أو الأسابيع الأولى من العمر. وتشمل الأعراض الأولية دلائل على قصور الكبد (الضخامة الكبدية وفقرط بيليروبين الدم المباشر واضطراب التمثيل الغذائي)

وخلال الوظيفة الكلوية (الحماض، البيلة الفلوكوزية وبيلة الحموض الأمينية) والإقياء والقمة وضعف النمو. قد يتطور الساد خلال الشهرين الأولين من العمر عند الأطفال غير المعالجين. يكون الرضع المصابون بالفالكتوزيميا معرضين لزيادة خطر الإصابة بالإنتان بالمعصيات الكولونية E.Coli. وقد يكون لدى الأطفال الأكبر إعاقات تعلم شديدة سواء تمت معالجتهم في فترة الرضاعة أم لا. تزداد عند الإناث المصابات نسبة حدوث القصور المبيضي الباكر. إن كشف مستويات منخفضة من الفالكتوز -1- فوسفات - يوريديل ترانسفيراز في الكرية الحمراء مشخص للمرض. تشمل الموجودات المخبرية هرقا بيليرويين الدم المباشر وارتفاع مستوى الأمينوترانسفيراز المصلي وتطاول زمن البروثرومبين وزمن الثرومبوبلاستين الجزئي ونقص سكر الدم وبيلة الحموض الأمينية. يتم التحري عن الفالكتوز في البول بواسطة إيجابية التفاعل للأجسام المرجمة مع سلبية الفحص بأوكسيداز الفلوكوز بواسطة شريط القميص البولي.

المعالجة:

يتم حذف كل الأطعمة وأنواع الحليب الصناعي الحاوية على الفالكتوز (وتشمل أنواع الحليب الحاوية على اللاكتوز والإرضاع الوالدي).

■ أدواء خزن الفليكوجين:

الفليكوجين هو مكوثر Polymer شديد التضرع للفلوكوز يخزن في الكبد والمضلات. أما أدواء خزن الفليكوجين (GSDs) فهي مجموعة من الحالات التي تتجم عن عوز الأنزيمات المتدخلة في اصطناع الفليكوجين أو تدركه. توجد العديد من الأنزيمات المختلفة التي تتدخل في استقلاب الفليكوجين لذلك تكون التظاهرات السريرية لك GSDs متنوعة. تشمل التظاهرات النموذجية فشل النمو والضعامة الكبدية ونقص سكر الدم المصامي. إن أشيع شكل من الـ GSDs هو النمط I أو داء فون جيرك Von Gierke's disease والنمط II (داء بومب Pomp's disease) والنمط V (داء ماك أردل McArdle's disease). إن كل أدواء خزن الفليكوجين ذات وراثية جسمية متنحية. تهدف المعالجة إلى منع نقص سكر الدم مع تجنب خزن المزيد من الفليكوجين في الكبد.

اضطرابات استقلاب الحموض الأمينية

AMINO ACID METABOLISM DISORDERS

■ بيلة الفينيل كيتون Phenyl ketonuria:

بيلة الفينيل كيتون (PKU) أشيع اضطراب من اضطرابات استقلاب الحموض الأمينية وهو يحدث بنسبة 1 من كل 10000 ولادة حية. تتجم الـ PKU عن عوز الفينيل ألانين هيدروكسيلاز وهو

الأنزيم الذي يحول الفينيل ألانين إلى تيروزين. يتطور عند المرضى (في حالة المدخول الطبيعي من الفينيل ألانين) مستويات مصلية عالية من مستقلبات سامة مثل الفينيل أسيتيك أسيد والفينيل لاكتيك أسيد.

التظاهرات السريرية:

تتطور أعراض الـ PKU غير المعالجة في فترة الطفولة بشكل يختلف عن معظم اضطرابات الحموض الأمينية الأخرى التي تتطور في فترة الرضاعة المبكرة. تتضمن التظاهرات العصبية التخلف العقلي المعتدل إلى الشديد وفرط الحساسية والرعاش والمشاكل السلوكية. إن التيروزين ضروري لإنتاج الميلانين لذلك فإن حصار تحويل الفينيل ألانين إلى تيروزين يؤدي إلى سحنة فاتحة. تكون رائحة البول عند المريض شبيهة برائحة الفأر.

المعالجة:

تم الوقاية من حدوث التخلف العقلي في الـ PKU عن طريق الحماية المبكرة عن الفينيل ألانين وتمتد الحماية مدى الحياة. تضمن معظم الولايات الأمريكية التحري عن الـ PKU ضمن المسح الوليدي الإلزامي. إن النساء الحوامل المصابات بالـ PKU اللواتي لم يلتزمن بالحماية عن الفينيل ألانين يزداد لديهن بشكل دراماتيكي خطر ولادة طفل مصاب بصغر الرأس والتخلف العقلي وآفة القلب الخلفية.

■ بيلة الهوموسيسطين Homocystinuria:

تجم بيلة الهوموسيسطين عن عيب في سبيل استقلاب الحمض الأميني الذي يحول الميثيونين إلى سيستئين وسيرين. تبلغ نسبة حدوث عوز السيستاثيونين سينثاز 1 من كل 100000 ولادة حية. يستخدم المسح الوليدي في معظم الولايات للتحري عن ارتفاع مستويات الميثيونين في الدم.

التظاهرات السريرية:

لا توجد أعراض سريرية واضحة في فترة الرضاعة. أما الأعراض السريرية المشاهدة خلال فترة الطفولة فتشمل شكل الجسم الشبيه بمارهان (أطراف وأصابع طويلة ونحيلة والجف وتشوّهات القص وتغلغل العظام) وخلع بلورة العين والتخلف العقلي الخفيف إلى المعتدل والخثرات الوعائية التي قد تؤدي إلى السكتة أو احتشاء العضلة القلبية في الطفولة.

المعالجة:

إن التدبير القوتي صعب للغاية لأن تقييد استخدام مجموعات السلفهيدريل في القوت يؤدي إلى قوت منخفض جداً بالبروتين مع طعم سيئ. يستجيب 50% تقريباً من المرضى للجرعات العالية من البيريدوكسين.

■ عوز الأورنيثين ترانس كارباميلاز (OTC):

يعتبر عوز الـ OTC (وهو أحد عيوب حلقة اليوريا) أحد أخطاء الاستقلاب القليلة المرتبطة بالجنس. يؤدي تقويض الحموض الأمينية لإنتاج الأمونيا الحرة التي تزال سميكتها عبر تحويلها إلى يوريا عن طريق سلسلة من التفاعلات التي تدعى حلقة اليوريا Urea cycle. ينضم الأورنيثين إلى الكاربامويل فوسفات في حلقة اليوريا لتشكيل السيترولين ضمن المتقدرات ويتوسط الـ OCT في هذا التفاعل. عندما تنخفض مستويات الـ OCT دون الـ 20% من الطبيعي فإن الجزء الحاوي على النتروجين في الأورنيثين لا يستطيع التحول بسرعة إلى اليوريا من أجل الإطراح وبدلاً من ذلك تتشكل الأمونيا التي تؤدي إلى فرط أمونيا الدم الشديد عندما يتناول المريض البروتينات. تشاهد أشكال أخف من المرض عند الإناث متخالفات الزيغوت وعند بعض الذكور المصابين.

التظاهرات السريرية:

يتطور لدى الوليد بعد 24-48 ساعة من بدء إعطائه الرضعات الحايوة على البروتين وسن مترك وقد يتطور لديه السبات أو الاختلاجات مع ارتفاع مستويات أمونيا المصل. قد يتطور لدى الإناث الحاملات الصداع والإقياء بعد وجبات البروتين ويحدث لديهن التخلف العقلي وإعاقات التعلم. يتم التشخيص بقياس مستوى حمض الأورتيك Orotic acid (وهو منتج ثانوي لاستقلاب الكاربامويل فوسفات) في البول.

المعالجة:

تركز المعالجة على القوات الفقير جداً بالبروتين واستغلال Exploitation طرق بديلة لإطراح النتروجين باستخدام حمض البنزويك Benzoic acid والفينيل أسيتات. يمكن للمداخلة الباكراً أن تقلل التأثيرات الضارة لكن التدبير معقد ومن الصعب للغاية أن يلتزم به الوالدان.

اضطرابات الخزن الليزوسومية LYSOSOMAL STORAGE DISORDERS

يؤدي عوز أنزيم ليوزومي ما إلى تراكم ركازته في ليوزومات النسيج التي تتدرك Degradate هذه الركازة مما يعطي الصورة السريرية المميزة لموز هذا الأنزيم.

تصنف هذه الاضطرابات إلى أدواء عديدات السكاريد المخاطية (مثل متلازمة هورلر وهنتر وسان فيليبو) والشحومات Lipidoses (مثل داء نيمان - بيك داء كراب داء غوشر داء تاي - ساكس) وأدواء الشحوم المخاطية Mucopolidoses (مثل داء الفوكوسيدوز داء المانوسيدوز) ويعتمد هذا التصنيف على طبيعة المادة المخزنة.

■ متلازمة هورلر Hurler's Syndrome:

يؤدي عوز α - إيدورونيداز إلى تراكم مادة الديرماتان والهيباران سلفات في النسيج مع إطراحهما في البول. تشمل المظاهر النموذجية السحنة الخشنة وتقييم القرنية والحداب Kyphosis المترقي والضمخامة الكبدية الطعالية والفتق السري والمرض القلبي الخلقي. يبدأ تراجع التطور في السنة الأولى من العمر. يموت معظم الأطفال المصابون بمتلازمة هورلر في المراهقة الباكراً.

■ داء غوشر Gaucher's Disease:

ينجم داء غوشر عن عوز أنزيم بيتا - غلوكوزيداز مما يؤدي لتراكم مادة الفلوكوسيريبروزيد. لا يصيب الشكل الكلاسيكي الجهاز العصبي المركزي. يكون لدى المرضى بشكل نموذجي ضخامة كبدية طحالية. يؤدي خزن مادة الفلوكوسيريبروزيد في نقي العظم لحدوث فقر الدم وقلة الكريات البيض ونقص الصفائح والنوبات المتكررة من الألم العظمي. تشمل التبدلات الشعاعية شكل حوجلة إيرلنماير Erlenmeyer flask^{*} في القسم البعيد من الفخذ. إن انخفاض مستوى الأنزيم في الكريات البيضاء يثبت التشخيص. تؤدي المعالجة بالأنزيم المأشوب لتحسين معظم الأعراض.

* * *

^{*} حوجلة إيرلنماير: هي حوجلة ذات قاعدة عريضة وجسم مخروطي مع عنق ضيق.

Chapter

10

أمراض الدم Hematology

ANEMIA

فقر الدم

يعرف فقر الدم بأنه انخفاض تركيز الخضاب (أو الهيماتوكريت) تحت القيمة الوسطية المناسبة للممر والجنس بمقدار انحرافين معياريين أو أكثر. وفقر الدم ليس مرضاً بل هو عرض لمرض آخر. يكون تركيز الخضاب مرتفعاً نسبياً عند الوليد لكنه ينخفض بعد ذلك ويصل إلى أدنى مستوى بحدود عمر 6 أسابيع (عند الخدج) أو بحدود عمر 2-3 شهور عند الوليد بتعام الحمل ويدعى ذلك بفقر الدم الفيزيولوجي عند الرضيع Physiologic anemia of infancy. وبعد ذلك يرتفع تركيز الخضاب تدريجياً خلال الطفولة ويصل إلى قيمته عند البالغين بعد البلوغ.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

ينجم فقر الدم عن نقص إنتاج الكريات الحمر أو زيادة تخرّبها أو عن الضياع الدموي. يكون نقص إنتاج الكريات الحمر ناجماً عن عوز العناصر المكونة للحمر أو عن فشل نخي العظم، أما زيادة تخرّب الكريات الحمر فينجم عن المرض الانحلالي الذي قد يكون ناجماً عن عيوب داخل الكرية الحمراء أو عيوب خارجها. يبين (الجدول 10-1) أشيع أسباب فقر الدم.

يستخدم تعداد الشبكيات المصحح (ARC) لتحديد وجود تشكيل كريات حمراء Erythropoiesis كافٍ استجابة لفقر الدم. ويحسب الـ ARC كمايلي:

$$ARC = (\text{الهيماتوكريت المقاس} / \text{الهيماتوكريت المتوقع}) \times \text{تعداد الشبكيات}$$

إذا كان الـ ARC دون الـ 2 فإنه يدل على تشكيل غير فعال للكريات الحمر. أما الـ ARC فوق الـ 2 فيدل على وجود تشكيل فعال للكريات الحمر مما يشير لوجود انحلال دموي أو ضياع دموي مزمن.

الجدول 10-1: التشخيص التفريقي لفاقات الدم الشائعة حسب حجم الكرة الوسطى	
فاقر الدم	التشخيص التفريقي
□ فاقات الدم صغيرة الكريات:	<ul style="list-style-type: none"> - عوز الحديد. - التسمم الشديد بالرصاص. - متلازمات التالاسيميا. - فقر الدم بالأرومات الحديدية (Sideroblastic anemia). - المرض المزمن.
□ فاقات الدم كبيرة الكريات:	
● ضخيم الأرومات (Megaloblastic):	<ul style="list-style-type: none"> - عوز فيتامين B₁₂. - عوز الفولات. - بيلة حمض الأوروتيك. - فقر الدم اللانضج.
● غير ضخيم الأرومات (Non megaloblastic):	<ul style="list-style-type: none"> - فقر دم بلاك فان دياموند. - ارتشاح نقي العظم. - فقر دم فانكوني. - قصور الدرقية. - المرض الكبدى.
□ فاقات الدم سوية الكريات:	
● فاقات الدم الانحلالية الوراثية:	<ul style="list-style-type: none"> - الخسائبات الشاذة. - داء الخلية المنجلية. - التالاسيميا. - اضطرابات أنزيمات الكرة الحمراء. - عوز G6PD. - عوز البيروفات كيناز. - اضطرابات غشاء الكرة الحمراء. - كثرة الكريات الحمر الإهليجية (Elliptocytosis). - تكبر الكريات الحمر الوراثية.
● فاقات الدم الانحلالية المكتسبة:	<ul style="list-style-type: none"> - فاقات الدم الانحلالية المناعية الذاتية. - فاقات الدم الانحلالية بالمناعة الإسوية (Isoimmune). - فاقات الدم الانحلالية باعتلال الأوعية الدقيقة. - المتلازمة اليوريمائية الانحلالية. - التعثر المنتشر داخل الأوعية. - البيلة الخضابية الحادة (الاستعدادية).
<ul style="list-style-type: none"> ● التهاب المزمن. ● الضيق الدموى الحاد. ● تشنطى الطحال. ● نقص أرومات الكريات الحمر العابر في الطفولة. ● المرض الكلوي المزمن. 	
* بالنسبة لفاقات الدم في الأمراض الالتهابية المزمنة تكون في 75% من الحالات سوية الكريات وفي 25% صغيرة الكريات.	

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

■ القصة المرضية:

قد تظهر قصة ما حول الولادة عند الرضيع الصغير وجود نقل دم جنيني - والدي أو نقل دم من أحد التوأمين للآخر. أما عند الطفل الأكبر فقد تشير قصة التغذية لوجود عوامل خطيرة لفقر الدم بموز الحديد أو عوز فيتامين B₁₂ أو عوز الفولات. يمكن لكل من فقر الدم بموز الحديد والتسمم بالرصاص أن يتظاهرا بشهوة الغرائب Pica. تشمل علامات النزف الخفي أو الصريح كلاً من التقيؤ الرافتي Melena أو التقيؤ المدمى Hematochezia أو البيلة الدموية أو الإقياء الدموي أو الطموت غير الطبيعية أو العراف. يقترح عرق المريض أو إثنيته Ethnicity والقصة العائلية للضخامة الطحالية أو استئصال المرارة وجود فقر دم انحلالي وراثي. يجب في حالة ضعف كسب الوزن التفكير بفقر اندم في سياق المرض المزمن. يمكن للأدوية أن تسبب تثبيطاً في نقي العظم أو انحلالاً دموياً. يجب أن تركز الأسئلة الأخرى على قصة الحمى وفقد الوزن والتعب والطفح والتكدم واليرقان والسعال.

■ الفحص السريري:

يتم فحص المريض لتقييم شدة فقر الدم. تشمل الموجودات الهامة الشحوب (الجلد، الملتحمة، المخاطية) وزوال تصبغ التفضنات الراحية Palmar crease. كذلك من المفيد مقارنة جلد المريض مع جلد والديه. يشاهد تسرع القلب والتبدلات الانتصابية في سرعة القلب والضغط الدموي في حالة فقد الدم الحاد. قد تعطي الموجودات الأخرى دليلاً على قصور القلب الاحتقاني (الضخامة الكبدية الطحالية والوذمة في الطرفين السفليين وتسرع القلب) أو قلة الكريات الشامل Pancytopenia (التمشحات، الفرفريات) أو ضياع الدم (إيجابية اختبار الدم الخفي في البراز أو في رشفة المعدة Gastroccult، البيلة الدموية العيانية) أو فقر الدم الانحلالي (اللون اليرقاني في الصلبة، اليرقان. وجود اليوروبيلينوجين في البول) أو الاضطرابات الارتشاحية (اعتلال العقد اللمفية، الضخامة الكبدية الطحالية).

يبين (الجدول 10-2) الموجودات السريرية التي تقترح سبباً نوعياً لفقر الدم.

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

إن هدف الاختبارات هو تحديد إن كان فقر الدم ناجماً عن نقص الإنتاج أو زيادة التخرب أو ناجماً عن الضياع الدموي. تشمل الفحوصات المخبرية الأولية الضرورية لتقييم فقر الدم تعداد الدم الكامل مع الصيغة الدموية ومناسب Indexes الكريات الحمر وتعداد الشبكيات ولطاقة الدم الحيضي. إن حجم الكرية الحمراء الوسطي (MCV) وتعداد الشبكيات المصحح يصنفان الاضطراب إلى فقر دم صغير الكريات أو سوي الكريات أو كبير الكريات مع كفاية أو عدم كفاية إنتاج الكريات الحمر.

الجدول 10-2: الموجودات السريرية أثناء تقييم فقر الدم.		
الأنف	الموجودات	الأهمية
الجلد:	قرط التصبغ. بقع القهوة بالحليب. البهق. المحق المهنى الجلدي الجزئي. اليرقان.	فقر دم هانكوني، خلل التقرن الخلقي فقر دم هانكوني. عوز الفيتامين B ₁₂ . متلازمة شديك هيكاش. الانحلال الدموي. ارتشاح نقي العظم، انحلال الدم المناعي الذاتي مع نقص الصفائح المناعية الذاتي، المتلازمة الليمفاوية التحلالية.
	الطفح الحمامي. طفح القراشة.	فيروس البارفو، فيروس إشتاين بار. الذئبة الحمامية الجهازية.
الرأس:	تبارز الوجهة. صفرة الرأس.	التلاسيميا الكبرى، عوز الحديد الشديد، الورم الدموي تحت الجافية المزمن. فقر دم هانكوني.
العينان:	صفرة العين. اعتلال الشبكية. ضمور المصب البصري. انسداد الشفة المعمية. حلقة كايروز هليشر. الصلبة الزرقاء.	فقر دم هانكوني. فقر الدم المنجلي. تصخر العظام خلل التقرن الخلقي. داء ويلسون. عوز الحديد.
الأذنان:	التصمم.	تصمم المعظم.
الفم:	التهاب اللسان. التهاب الشفة الزاوي. فلم الشفة. التصبغ. توسم الشعريات. الطلاوة Leukoplakia.	عوز B ₁₂ ، عوز الحديد. عوز الحديد. متلازمة دياموند - بلاك فان. متلازمة بيتر - جيفرز (ضياء الدم المعوي). متلازمة أوسلر - وير - رينغو (ضياء الدم). خلل التقرن الخلقي.
الصدر:	المصدر الدرعي Shield أو تباعد المسافة بين الحلمتين. النفثية.	متلازمة دياموند - بلاك فان. التهاب الشفاه، انحلال الدم بالسمام الصناعي.
البطن:	الاضخم الكبدية.	الانحلال الدموي- الورم المرتشح، المرض المزمن، الورم الوعائي، التهاب المرارة.
	الاضخم الطحالية.	الانحلال الدموي، داء الخلة المنجلية، التلاسيميا (الساكرة)، الملاريا، اللطفوما، فيروس إشتاين بار - قرط التوتر البليبي.
	ضخامة الكلى. غياب الكلى.	فقر دم هانكوني. فقر دم هانكوني.
الأطراف:	غياب الإبهام. الإبهام ثلاثي الشعب. الأظافر اللقطة. خط بر Beau (الأظافر). حثل الأظافر.	فقر دم هانكوني. متلازمة دياموند - بلاك فان. عوز الحديد. التصمم بالمعادن الثقيلة، المرض الشديد. خلل التقرن الخلقي.
المستقيم:	البواسير. إيجانية الدم في البراز.	فقر التوتر البليبي. النزف المعوي.
الأعصاب:	الهياج، اللامبالاة. اعتلال الأعصاب المحيطي. الخرف. الرنم، علامات العمود الخلقي. السكتة.	عوز الحديد. عوز الفيتامينات B ₁ ، B ₁₂ ، E، التسمم بالرصاص. عوز الفيتامين B ₁₂ ، عوز الفيتامين E. عوز الفيتامين B ₁₂ . داء الخلية المنجلية، البيلة الخضابية البيلة الاستدادية.

تستخدم اللطاخة الدموية المحيطية لتقييم شكل الكريات الحمر والبيض وحجم وتعداد الصفائح. إذا اشتبه بوجود انحلال دموي فيجرب تحليل للكهارل واللاكتات دي هيدروجيناز والبيلايروبين وتفاعل كومبس (المباشر وغير المباشر) والهابتوغلوبولين المصلي. قد يكشف اليوروبيلينوجين بفحص البول. يجب التفكير بمقايضة أنزيم الفلوكوز -6- فوسفات دي هيدروجيناز (G6PD) عند المرضى الأفارقة الأمريكيين والمرضى من أصول متوسطة الذين يتظاهرون بفقر الدم الانحلالي. يجري رحلان الخضاب لتشخيص اعتلالات الخضاب المشتبه. إذا كان فقر الدم بموز الحديد مشتبهاً بشدة فيجرب عيار لمستوى الحديد المصلي مع السعة الإجمالية الرابطة للحديد ومستوى فيرتين المصل. يستطب معايمة مستوى الرصاص في حالة الاشتباه بالتسمم بالرصاص. يمكن إجراء معايمة لمستويات البروتوبورفيرين الحر في الكرية الحمراء (FEP) بسرعة باستخدام كمية قليلة من الدم. إن ارتفاع مستويات الـ FEP يقترح مشكلة على مستوى تضمين Incorporation الهيم وهذا ما يشاهد في عوز الحديد والتسمم بالرصاص. يشاهد ارتفاع سرعة التثفل بصورة عامة في فقر الدم المرافق للمرض المزمن. إن إيجابية اختبارات الهيم في البراز أو في محتويات المعدة يشير إلى النزف المعدي المعوي. إذا وجد فقر دم كبير الكريات فيجب معايمة مستوى الفيتامين B₁₂ ومستوى الفولات في الكريات الحمر.

TREATMENT

المعالجة

تختلف المعالجة حسب السبب المؤدي لفقر الدم. سيتم تباعاً مناقشة أشيع فاقات الدم المشاهدة.

نقاط رئيسة 1.10

1. فقر الدم ليس مرضاً بل هو عرض لاضطراب آخر.
2. ينجم فقر الدم عن نقص إنتاج الكريات الحمر أو زيادة تخريب الكريات الحمر أو الضياع الدموي.
3. إن حجم الكرية الحمراء الوسطي وتعداد الشبكات المصحح يصفان فقر الدم إلى فقر دم صغير الكريات أو سوي الكريات أو كبير الكريات مع كفاية أو عدم كفاية إنتاج الكريات الحمر.

فاقات الدم صغيرة الكريات مع نقص إنتاج الكريات الحمر

MICROCYTIC ANEMIAS WITH DECREASED RED BLOOD CELL PRODUCTION

تشير الكريات الحمر صغيرة الحجم ناقصة الصباغ إلى ضعف اصطناع الهيم أو الفلوبيين في الخضاب. قد يكون اصطناع الهيم المعيب ناجماً عن عوز الحديد أو التسمم بالرصاص أو المرض

الالتهابي المزمن أو عوز البيريدوكسين أو عوز النحاس، أما اضطناع الفلويين الميب فهو مميز لمتلازمات التالاسيميا. إن فقر الدم بعوز الحديد ومتلازمات التالاسيميا وفقر الدم المرافق للأمراض المزمنة هي أشيع الأسباب لفاقات الدم صغيرة الكريات ناقصة الصباغ. إن التسمم بالرصاص الذي يمكن أن يسبب فقر دم خفيف ناقص الصباغ صغير الكريات قد تمت مناقشته بالتفصيل في الفصل الثاني.

IRON DEFICIENCY ANEMIA

فقر الدم بعوز الحديد

يعتبر عوز الحديد أشيع سبب لفقر الدم خلال الطفولة، وهو يشاهد عادة بين عمر 6 و 24 شهراً. يتطور عوز الحديد الغذائي عندما يشكل النمو السريع وتمدد الحجم الدموي عبئاً شديداً على مخازن الحديد. تشمل عوامل الخطورة الغذائية كلاً من الانقصار على الحليب الوالدي لفترة طويلة (أكثر من 6 شهور) دون إضافة الحديد، والإرضاع الصناعي بمستحضرات الحليب الفقيرة بالحديد، والبدء الباكر بالأغذية الصلبة الفقيرة بالحديد والمذخور العالي من الحليب الكامل وعدم التزويد بالحديد. إن الحديد الموجود في حليب الأم أفضل من الحديد الموجود في حليب البقر من ناحية التوافر الحيوي Bioavailable. يبرز حمض الأسكوربيك امتصاص الحديد غير الهيم في حين ينقص الشاي امتصاصه.

يمكن أن يحدث فقر الدم بعوز الحديد باكراً منذ عمر 3 شهور عند الرضيع الخديج الذي ليس لديه مخازن حديد كافية عند الولادة، وقد يحدث عند الرضيع أو الدارج الذي يتغذى بقوت يقتصر على الحليب أو مستحضرات الحليب الفقيرة بالحديد. يمكن أن يحدث عوز الحديد التفتدي أثناء المراهقة عندما تترافق هبة النمو السريع مع القوت الحاوي على كميات من الحديد أقل من المثالي. ويشكل هذا الأمر مشكلة خاصة عند الإناث المراهقات بسبب ضياع الدم أثناء الطمث.

إن عوز الحديد الناجم عن ضياع الدم يمكن أيضاً أن يحدث عند الأطفال الصغار. قد يحدث ضياع الدم قبل الولادة بسبب نقل الدم الجنيني الوالدي أو بسبب نقل الدم الجنيني الجنيني (من أحد التوأمين للأخر). قد ينجم النزف حول الولادة عن الاختلاطات التوليدية مثل ارتكاز المشيمة الميب أو انفكك المشيمة الباكر. قد ينجم الضياع الدموي بعد الولادة عن سبب واضح مثل الجراحة أو الرض أو قد يكون خفياً كما يحدث في الهيموسيدروز الرئوي مجهول السبب أو الطفيليات أو الداء المعوي الالتهابي.

■ التظاهرات السريرية:

يكون عوز الحديد الخفيف لا عرضياً عادة، أما في عوز الحديد المعتدل (الخصاب 6-8 غ/دل) فيتطور عند الرضيع القمه والهيجية والخمول Apathy و سهولة التعب. بالفحص السريري قد يكون

لدى الرضيع المصاب بفقر الدم شعوب في الجلد والأغشية المخاطية مع التهاب اللسان والتهاب الشفة الزاوي. وتتميز الأظفار Koilonychia (أظافر الملعقة). قد يكون لدى الطفل أيضاً تسرع القلب مع نفخة انقباضية قلبية على الحافة العلوية اليسرى للصدر. يبيد الرضيع المصاب بفقر الدم الشديد (الخضاب أقل من 3 غ/دل) علامات قصور القلب الاحتقاني التي تشمل تسرع القلب مع صوت ثالث S₃ والضعامة القلبية والضعامة الكبدية وتوسع أوردة العنق والخراج الرئوية. يظهر (الجدول 3-10) الموجودات المخبرية النموذجية لفاقات الدم صغيرة الكريات. لا يستطب سريرياً إجراء فحص لبزل النقي لإثبات التشخيص لكنه يظهر عندما يجري فرط تسجج أرومات الكريات الحمر الصغيرة Micronormoblastic hyperplasia في سلسلة الكريات الحمر Erythroid line.

■ المعالجة:

يعالج فقر الدم بعوز الحديد الخفيف إلى المعتدل دون وجود علامات قصور القلب الاحتقاني بإعطاء الحديد العنصري 3-6 ملغ/كغ/اليوم. سوف يزداد تعداد الشبكيات خلال 2-3 أيام، وسوف يزداد الخضاب بسرعة حوالي 0.3 غ/دل يومياً بعد 4-5 أيام. تستمر المعالجة لمدة 8 أسابيع بعد عودة الخضاب إلى الطبيعي وذلك لمن المخازن النسيجية. إذا لم يرتفع الخضاب بشكل فعلي بعد شهر واحد من المعالجة مع التأكيد من وجود المطاوعة فيجب التفكير بالأسباب الأخرى لفقر الدم صغير الكريات ناقص الصباغ. ورغم أن الرضع يمكن أن يتحملوا درجات هامة من فقر الدم خاصة إذا كان انخفاض الخضاب تدريجياً فإن الرضع المصابين بفقر الدم الشديد يجب أن ينقل لهم الدم بشكل بطيء جداً وكمية قليلة (3-5 مل/كغ) ويفضل الكريات الحمر المكسدة لتجنب حدوث فقدان المطاوعة القلبية.

الجدول 3-10: الموجودات المخبرية في فاقات الدم صغيرة الكريات الشائعة.

	Iron Deficiency	Thalassemia Trait	Thalassemia Major	Plumbism Chronic Disease
RDW	↑	NL	↑	↑ NL
MCV	↓	↓	↓	↓ NL ↓
RBC no.	↓	NL	↓	↓
FEF	↑	NL	NL	↑↑ ↑
Hb A ₂	↓	β-↑	β-↑	NL NL
α-NL	α-NL			
Iron	↓	NL	↑	NL ↓
TIBC	NL *	NL	NL *	NL NL ↓
% saturation	.	NL	↑	NL .
Ferritin	↓	NL	.	NL NL

FEF: free erythrocyte protoporphyrin; Hgb, hemoglobin; TIBC, total iron-binding capacity; *, increased; ↓, decreased; NL, normal; MCV, mean corpuscular volume; RDW, red blood cell distribution width.

■ نقاط رئيسة 2.10

1. فقر الدم بمحور الحديد ومتلازمات التلاسيميا وفقر الدم في الأمراض المزمنة هي الأسباب الشائعة لفاقات الدم صغيرة الكريات ناقصة الصياغ.
2. يعتبر عوز الحديد بشكل كبير أشيع سبب لفقر الدم خلال الطفولة وغالباً ما يشاهد بين عمر 6 و 24 شهراً.
3. يعالج فقر الدم بمحور الحديد الخفيف إلى المعتدل دون وجود دليل على قصور القلب الاحتقاني بإعطاء الحديد العنصري 3-6 ملغ/كغ/ اليوم، وإذا لم يرتفع الخضاب بشكل هائل بعد شهر واحد من المعالجة فيجب التفكير بالأسباب الأخرى لفقر الدم ناقص الصياغ صغير الكريات.

α- AND β- THALASSEMIA

التلاسيميا ألفا وبيتا

■ الأمراض والتظاهرات السريرية:

التلاسيميا مجموعة من فاقات الدم الانحلالية الوراثية تتميز بنقص أو غياب تصنيع واحد أو أكثر من وحدات الغلوبين الضعيفة في جزيء الخضاب. تتجم التلاسيميا ألفا عن حذف واحد أو أكثر من مورثات الغلوبين - α الأربعة مما يؤدي إلى نقص تصنيع سلاسل الغلوبين α. تتجم التلاسيميا بيتا عن أخطاء في نسخ وترجمة الـ RNA الرسول (m RNA) الخاص بالغلوبين - β مما يؤدي إلى نقص تصنيع سلاسل الغلوبين β. يظهر (الجدول 10-4) مقارنة بين متلازمات التلاسيميا.

إن عدد مورثات الغلوبين - α المحذوفة هو الذي يحدد النتائج الدموية للتلاسيميا ألفا. يمكن لهذه الحذوفات أن تكون مقرونة Cis* أو مفروقة Trans. تحدث الحذوفات المقرونة Cis عند حذف مورثتين للغلوبين - α من صبغي واحد. في حين تشير الحذوفات المفروقة Trans إلى حذف مورثة واحدة للغلوبين - α على كل صبغي من الصبغيين. إن الأعراق والأشنيات المختلفة لها معدلات متنوعة من الحذوفات المقرونة Cis والمفروقة Trans في مورثات الغلوبين - α بين سكانها.

تحدث التلاسيميا ألفا متمثلة الزيجوت أو داء الخضاب بارت Bart عندما تحذف كل مورثات الغلوبين - α الأربعة. يؤدي فشل إنتاج أي من سلاسل الغلوبين α إلى تشكيل 4 سلاسل من الغلوبين γ غاما (الخضاب بارت). إن للخضاب بارت ألفة عالية للأكسجين وهو لا يحرره للنسج، وتكون النتيجة فقر دم شديد مع نقص أكسجة Anoxia نسيجية وقصور قلبي مع ضخامة كبدية طحالية ووذمة معمة والموت داخل الرحم بسبب الخرب الجنيني Hydrops fetalis. إن الحذف المقرون Cis أشيع انتشاراً في جنوب شرق آسيا.

* المقرون Cis: هو وجود مورثتين أو أكثر على صبغي واحد من الصبغيين المتماثلين. المفروق Trans: هو توزيع مورثتين على الصبغيين المتماثلين كل مورثة على صبغي.

ينجم الخضاب H عن حذف ثلاث مورثات من مورثات الفلوبين α الأربعة. تنتج سلاسل الفلوبين γ (غامما) في الرحم فقط. يكون الخضاب الجنيني (الذي يتكون من سلسلتين من الفلوبين α ، وسلسلتين من الفلوبين γ) مهيمناً عادةً عند الولادة عند الرضع الطبيعيين. أما عند الرضع المصابين بداء الخضاب H فإن حذف المورثات الثلاثة يؤدي إلى تشكيل خضاب بارت الذي يشكل 10-40% من إجمالي الخضاب. ومع توقف اصطناع الفلوبين γ (غامما) وبداية اصطناع الفلوبين β عند الولادة فإن خضاب بارت ينقص وسيطر الخضاب H (الذي يتكون من 4 سلاسل من الفلوبين β) بعد الأشهر القليلة من العمر. يشكل الخضاب H فعلياً 30-40% من إجمالي الخضاب، ويشكل الخضاب A الطبيعي حوالي 60-70% من إجمالي الخضاب. يكون هذا التشخيص أشيع عند الأطفال من أصول جنوب شرق آسيوية.

تتجم سمة التالاسيميا الفا وتعرف أيضاً بالتالاسيميا الفا الصغرى Minor عن حذف اثنتين من مورثات الفلوبين α . يتظاهر هذا الخلل بفقر دم خفيف مع نقص الصباغ وصغر الكريات الحمر. توجد سمة التالاسيميا الفا عند 3% من الأمريكيين السود وغالباً ما تلتبس مع عوز الحديد الخفيف. يكون رجليان الخضاب الكهربي طبيعياً عند هؤلاء الأطفال، ويتم التشخيص بعد نفي الأسباب الأخرى ويؤكد بوجود صغر الكريات الحمر Microcytosis عند أحد الوالدين.

إن الأطفال الذين لديهم حذف في مورثة واحدة من مورثات الفلوبين α يعتبرون حاملين صامتين للتالاسيميا الفا. لأن تركيز الخضاب لديهم يكون طبيعياً كذلك الحال مع مشعر الكريات الحمر. يمكن قياس الحالة بواسطة القياس الكمي لاصطناع سلسلة الفلوبين بواسطة التحليل المورثي. إن الشخص الحامل يمكن أن يكون أولاده مصابين بداء الخضاب H أو يكون لديهم سمة التالاسيميا.

يمكن تقسيم التالاسيميا بيتا إلى الشكل متمائل الزيجوت (التالاسيميا بيتا الكبرى) والشكل متخالف الزيجوت (التالاسيميا بيتا الصغرى). تتجم التالاسيميا بيتا الكبرى إما عن الغياب الكامل لاصطناع الفلوبين بيتا (التمط المورثي B^0/B^0) بسبب الخلل في نسخ الـ mRNA أو تتجم عن النقص الجزئي في اصطناع الفلوبين بيتا (التمط المورثي B^+/B^-) بسبب أخطاء الترجمة. يكون لدى الطفل المصاب بالتالاسيميا بيتا الصغرى (الشكل متخالف الزيجوت) مورثة واحدة طبيعية وأخرى غير طبيعية من مورثات الفلوبين بيتا.

يكون لدى الأطفال المصابين بالتالاسيميا بيتا الكبرى Major فقر دم انحلالي شديد مع ضخامة طحالية خلال السنة الأولى من العمر. وإذا لم تعالج الحالة فإن فرط تنسج نخي العظم وتكون الدم Hematopoiesis خارج النقي يؤديان لحدوث المظاهر المميزة مثل الجمجمة البرجية وتبارز الجبهة وضخامة الفك العلوي مع تبارز عظام الوجنة وتراكب العضة Overbite. يكون فشل النمو بارزاً.

تحدث الوفاة خلال السنوات القليلة الأولى من العمر بسبب قصور القلب الاحتقاني المترقي إذا لم يتم دعم المريض بنقل الدم. يوجد نقص في الشبكيات رغم فقر الدم الشديد مما يمسك تكون الدم غير الفعال. تظهر لطاخة الدم المحيطي نقص صباغ واضح مع صغر الكريات واختلاف أحجامها Anisocytosis ووجود الكريات البكيلة Poikilocytosis (أي عدم انتظام أشكال الكريات الحمراء).

الجدول 10-4: مقارنة متلازمات التالاسيميا.				
Genetic Abnormality	Percentage Hemoglobin (Hb)			
	Hb A	Hb A ₂	Hb F	Other
Normal $\alpha\beta$	90-98	2-3	2-3	—
β -Thalassemias				
Thalassemia major				
β -thal ⁰ β -thal ⁰	0	2-5	95	—
β -thal ⁺ β -thal ⁺	Very low	2-5	20-80	—
Thalassemia intermedia (varied genetic globin abnormalities)	Overlaps with thalassemia major			
Thalassemia minor				
β -thal ⁰ or β -thal ⁺	90-95	5-7	2-10	—
α -Thalassemias				
Homozygous	—	—	—	Hb H (β 4)
α -Thalassemia				Hb Bart (γ 4)
— / —				
Hemoglobin H disease	60-70	2-5	2-5	Hb H 30-40
— / — α				
α -Thalassemia minor	90-98	2-3	2-3	—
— α / — α or				
α α / —				
Silent carrier	90-98	2-3	2-3	—
— α / α				

يلاحظ على رحلان الخضاب الكهربائي نقص واضح في الخضاب A (B^+/B^0 أو B^+/B^+) أو غياباً كاملاً له (B^0/B^0). أما برحلان الخضاب الكمي فيشكل الخضاب F نسبة 95% في النمط المورثي B^0/B^0 و 20-80% في النمط المورثي B^+/B^+ . إذا كان التشخيص مشكوكاً به أو كان رحلان الخضاب الكهربائي عند الطفل ملتبساً Equivocal فيجربى للوالدين تعداد دم كامل مع لطاخة دموية ورحلان خضاب حيث قد تظهر هذه التحالفات التشخيص.

يكون لدى الأطفال المصابين بالتالاسيميا بيتا الصغرى فقر دم انحلاسي خفيف فقط. وتظهر اللطاخة الدموية نقص الصباغ مع صغر الكريات واختلاف أشكالها Anisocytosis وتكون هذه الموجودات شديدة بدرجة غير متناسبة مع درجة فقر الدم. يظهر رحلان الخضاب ارتفاع مستوى الخضاب A_2 وأحياناً ارتفاعاً خفيفاً في الخضاب F.

■ الوبائيات:

تكون التالاسيميا ألفا أشيع في إفريقيا وجنوب شرق آسيا وحوض البحر المتوسط والشرق الأوسط. وتشاهد الأشكال الشديدة من التالاسيميا ألفا (حذف ثلاث أو أربع مورثات) في جنوب شرق آسيا بسبب الانتشار العالي للحذوفات من النوع المقرون Cis، أما التالاسيميا بيتا فتوجد غالباً عند السكان المنحدرين من حوض البحر المتوسط أو الشرق الأوسط أو الهند.

■ المعالجة:

تتكون معالجة الأطفال المصابين بالتالاسيميا بيتا الكبرى من نقل الكريات الحمر المكثفة المتكرر للتخفيف من فقر الدم ومنع حدوث قصور القلب الاحتقاني. يحتاج هؤلاء الأطفال إلى 10-20 مل/ كغ من الكريات الحمر منزوعة الكريات البيض Leukodepleted كل 3-5 أسابيع للمحافظة على الخضاب فوق 10 غ/ دل. إن هذا النظام العلاجي يلقي زيادة الحث على تكوين الكريات الحمر مما يسمح بالنمو الخطي الطبيعي مع التطور الطبيعي للعظام. كذلك يؤدي تثبيط تكون الكريات الحمر Erythropoiesis أيضاً إلى الحد من المنيئات التي تزيد امتصاص الحديد وهذا يساعد على الإقلال من فرط الحمل من الحديد. يؤخذ استئصال الطحال بعين الاعتبار عندما تتجاوز احتياجات نقل الدم 250 مل/ كغ/ السنة. يتطور فرط الحمل من الحديد عند الأطفال المصابين بالتالاسيميا بيتا سواء نقل لهم الدم أم لا وذلك بسبب زيادة امتصاص الحديد القوي. وعندما يتجاوز امتصاص الحديد قدرة نقي العظم على تخزينه فإن الحديد يتراكم في الكبد والقلب والبنكرياس والغدد التناسلية والجلد ممطياً أعراضاً داء ترسب الأصبغة الدموية (الهيموكروماتوز Hemochromatosis). وبالنسبة لنتيجة تطوّر اعتلال العضلة القلبية وقصور القلب الاحتقاني عند العديد من مرضى التالاسيميا في المراحل الأخيرة من المراهقة.

وللإقلال من المضاعفة المترافقة مع فرط الحمل من الحديد تتم معالجة المرضى بواسطة العوامل الخالبة Chelating agent مثل الديسفيروكسامين Desferrioxamine. إن وجود الحالة الثابتة من زيادة تكون الحمر تجعل من الضروري إعطاء حمض الفوليك للمرضى غير الموضوعين على المعالجة المزمنة بنقل الدم وذلك للوقاية من عوز الفولات ومنع حدوث فقر الدم كبير الأرومات Megaloblastic anemia.

إن زرع نقي العظم شاف للمرض لكنه لا يجرى بسبب توافقه مع المراضة والوفيات إلا في مراكز قليلة باستخدام النقي المأخوذ من الأخوة المتوافقين بال HLA.

إن مبادئ معالجة داء الخُضاب H هي نفس مبادئ معالجة التالاسيميا بيتا الكبرى. وإن الحاجة لنقل الدم والمعالجة الخالية يعتمدان على شدة فقر الدم.

لا ضرورة لأي معالجة في حالة التالاسيميا ألفا وبيتا الصغرى. ويوصى بإجراء الاستشارة الوراثية. إن الطلاخة الدموية متشابهة في فقر الدم بعوز الحديد في التالاسيميا ألفا وبيتا الصغرى لذلك فإن الطفل الذي لديه فقر دم مفترض بعوز الحديد ولم يستجب للمعالجة الفموية بالحديد (بعد التأكد من وجود المطاوعة) يجب أن يجرى له رحلان خضاب لنفي وجود التالاسيميا بيتا الصغرى. يكون رحلان الخضاب طبيعياً عند الطفل المصاب بسمة التالاسيميا ألفا (قد يوجد ارتفاع في الخضاب يارت في فترة الوليد). في حين يظهر رحلان الخضاب عند الطفل المصاب بالتالاسيميا بيتا الصغرى ارتفاعاً في الخضاب A₂ والخضاب F.

■ نقاط رئيسية 3.10

1. تعتمد شدة أعراض التالاسيميا ألفا وبيتا على مستوى اصطناع سلسلة الغلوبين α أو β .
2. يعالج داء الخُضاب H والتالاسيميا بيتا الكبرى بنقل الكريات الحمر المتكرر مع المعالجة الخالية للحديد و/ أو إعطاء الفولات ويعتمد ذلك شدة المرض. لا تحتاج التالاسيميا ألفا وبيتا الصغرى عادة للمعالجة لكن قد يلتبس مع فقر الدم بعوز الحديد.

ANEMIA OF CHRONIC DISEASE

فقر الدم في المرض المزمن

يمكن أن ينجم فقر الدم في المرض المزمن عن الأمراض الالتهابية المزمنة مثل المرض المموي الالتهابي والتهاب المفاصل الروماتويدي الشبابي والأخماج المزمنة مثل التدرن والخباثة. يكون فقر الدم في المرض المزمن بشكل نموذجي سوي الكريات لكنه قد يكون صغير الكريات في 25٪ من الحالات. ينجم فقر الدم في المرض المزمن عن عدم القدرة على تحريك الحديد من أماكن خزنه في البالعات Macrophages. إن الحالة الالتهابية المزمنة تثير السيتوكينات التي تؤدي إلى حصار شبكي بطاني ضمن النقي. كذلك يحدث نقص خفيف في فترة حياة الكريات الحمر مع تحدد نسبي في امتجابه الإريثروبويتين وهذا يساهم أيضاً في فقر الدم.

■ التظاهرات السريرية:

يكون فقر الدم خفيف الدرجة (الخضاب 8-10 غ/دل). إن الموجودات المخبرية النموذجية لفقر الدم في المرض المزمن مبينة في (الجدول 10-3). وكما هو الحال في فقر الدم بعوز الحديد فإن

مستوى حديد المصل ينقص لكن على العكس من فقر الدم بعوز الحديد فإن السعة الإجمالية الرابطة للحديد تنقص. ويكون مستوى فيريتين المصل طبيعياً أو مزداداً. يظهر فحص نقي العظم فرط تنسج أرومات الكريات الحمر الصغرية Micronormoblastic hyperplasia مع زيادة في مخازن الحديد لكن مع نقص عدد الأرومات الحمر الحاوية على الحديد.

■ المعالجة:

يشفى فقر الدم عند معالجة الحالة المستبطنة بشكل كاف. وإن المعالجة بالحديد غير ضرورية إلا إذا وجد عوز حديد حقيقي.

■ نقاط رئيسة 4.10

1. يمكن أن ينجم فقر الدم في المرض المزمن عن الأمراض الالتهابية المزمنة والأخماج المزمنة والخبثية.
2. يكون فقر الدم في المرض المزمن بشكل نموذجي سوي الكريات، لكنه يكون في 25% من الحالات صغير الكريات.
3. ينجم فقر الدم في المرض المزمن عن عدم القدرة على تحريك الحديد من أماكن خزنه في البالعات.

فاقات الدم سوية الكريات مع نقص إنتاج الكريات الحمر

NORMOCYTIC ANEMIAS WITH DECREASED RED CELL PRODUCTION

تجم فاقات الدم سوية الكريات عن عدم قدرة النقي على إنتاج أعداد كافية من الكريات الحمر بسبب المرض الجهازى. قد تضعف وظيفة نقي العظم بسبب التليف والارتشاح الخبيث أو قصور النقي العابر أو الفشل في تصنيع الإريثروبويتين (المرض الكلوي المزمن). تشمل حالات قصور النقي العابر كلاً من نقص أرومات الكريات الحمر العابر في الطفولة. وثوب اللاتسج المحرضة بفيروس البارفو B19 والسمية الدوائية الناجمة عن الأدوية المثبطة للنقي، يحدث فقر الدم سوي الكريات أيضاً في حالات ضياع الدم الحاد. إن إعادة توازن Re-equilibration حجم الدم الكلي قبل تكون الكريات الحمر يؤدي لحدوث فقر الدم. تؤدي الحالات الالتهابية المزمنة لحدوث فقر الدم في المرض المزمن وهذا قد يكون سوي الكريات (75%) أو صغير الكريات (25%) كما ذكر سابقاً.

نقص أرومات الدم الحمراء العابر في الطفولة

TRANSIENT ERYTHROBLASTOPENIA OF CHILDHOOD (TEC)

إن الـ TEC هو لا تنسج Aplasia مكتسب في الكريات الحمر فقط ناجم عن التثبيط العابر لنقي العظم. ويكون فقر الدم الناجم من النوع سوي الكريات. ورغم أنه لم يكشف سبب نوعي فإن الـ TEC

يسبق عادة بجمع فيروس سي. يحدث الـ TEC بين عمر 6 شهور و 5 سنوات وتكون ذروة الحدوث بعمر السنتين. وعلى العكس من متلازمة دياموند - بلاك فإن (لا تتسج صرف في الكريات الحمر كبير الكريات خلقي) فإن 85% من حالات الـ TEC تحدث بعد عمر السنة ولا توجد تشوهات خلقية مرافقة ولا يكون الخضاب الجنيني والمستند أ موجودين.

■ التظاهرات السريرية:

لا يوجد في القصة المرضية والفحص السريري ما يلفت الانتباه عدا البداية المتدرجة للشحوب على مدى عدة أسابيع. تكون اللطاحة المحيطية طبيعية عدا قلة الشبكيات. يظهر فحص نقي العظم وجود عدد قليل من ملامح الكريات الحمر Erythroid precursors مع طلائع طبيعية نقوانية وطلائع صفيحات طبيعية.

■ المعالجة:

يصل الخضاب عادة إلى الحضيض في وقت التشخيص. يعبد الشفاء العفوي خلال 1-2 شهراً من التشخيص. يكون نقل الكريات الحمر ضرورياً فقط إذا كان لدى المريض علامات أو أعراض قصور القلب الاحتقاني.

■ نقاط رئيسة 5.10

1. ين نقص ارومات الكريات الحمر المابر في الطفولة فقر دم سوي الكريات ناجم عن تثبيط نقي العظم، وهو لا تصنع مكتسب يصيب الكريات الحمر فقط، تبلغ ذروة حدوثه بعمر السنتين.
2. يسبق الـ TEC عادة حدوث خمج فيروسى لكن لم يكشف سبب نوعى.
3. يكون الشفاء من الـ TEC عفوياً.

فاقات الدم سوية الكريات مع زيادة إنتاج الكريات الحمر

NORMOCYTIC ANEMIAS WITH INCREASED RED CELL PRODUCTION

HEMOLYTIC ANEMIA

فقر الدم الانحلالي

تتجم فاقات الدم سوية الكريات مع زيادة إنتاج الكريات الحمر بشكل شائع عن فاقات الدم الانحلالية. يتم استشعار تخرب الكريات الحمر وفقر الدم من قبل الكليتين اللتين تقومان بتحرير الإريثروبويتين لتثبي تكون الكريات الحمر في نقي العظام. تتجم فاقات الدم الانحلالية عن عوامل خارجية (خارج الكرية الحمراء) أو عيوب داخلية (داخل الكرية الحمراء). وبصورة عامة تكون العيوب الخارجية مكتسبة والعيوب الداخلية وراثية.

تقسم الشذوذات خارج الكرية الحمراء إلى فقر الدم الانحلالي غير المناعي والمناعي الذاتي Autoimmune والمناعي الإسوي Isoimmune. ينجم فقر الدم الانحلالي المناعي الإسوي عن أضداد أنتجها شخص ما ضد الكريات الحمر لشخص آخر من نفس النوع.

إن عدم التوافق المستضدي الخفيف أو تنافر الـ ABO هو مثال عن فقر الدم الانحلالي المناعي الإسوي (انظر الفصل 13). أما في فقر الدم الانحلالي المناعي الذاتي فتوجد أضداد شاذة ينتجها المريض موجهة ضد الكريات الحمراء. يمكن أن تكون فاقات الدم الانحلالية المناعية الذاتية مجهولة السبب أو تالية للخمج (الميكوبلازما الرئوية، فيروس إبشتاين بار) أو محرضة بالأدوية (البنسلين، الكينيدين، ألفا ميثيل دوبا) أو قد تنجم عن مرض مناعي ذاتي مزمن (الذئبة الحمامية الجهازية) أو الخبيثة (لمفوما لاهودجكن). تختلف معالجة فقر الدم الانحلالي المناعي الذاتي حسب سبب الانحلال والحالة السريرية للمريض. وبصورة عامة تكون المعالجة داعمة مع الاستخدام الحذر لنقل الكريات الحمر المكسدة والستيرويدات القشرية. تتفاعل الأضداد الذاتية عملياً مع كل الكريات الحمراء مما يجعل التصالب صعباً. وفي بعض الحالات المزمنة الشديدة قد يستطب إعطاء الغلوبولين المناعي الوريدي والمعالجة الدوائية الكابتة للمناعة واستئصال الطحال.

قد تكون الأضداد التي تسبب فاقات الدم الانحلالية المناعية الذاتية والمناعية الإسوية من نوع IgG أو IgM. تميل الأضداد IgG لأن تكون أضداداً متفاعلة بالدفء warm reactive (الفعالية العظمى بدرجة حرارة 37) وهي تعتبر أضداداً ناقصة، حيث تقوم بتغطية سطح الكريات الحمر وتثبيت مكونات المتممة باكراً لكنها لا تستطيع رص Agglutinate الكريات الحمر أو تفعيل شلال المتممة عبر كامل العملية الانحلالية. يحدث انحلال الدموي خارج الأوعية بسبب احتجاز الكريات الحمر المغطوه Opsonized بواسطة البالعات في الجهاز الشبكي البطاني. تتراقف الأضداد IgG مع الأمراض المناعية الذاتية واللمفومات والأخماج الفيروسية. وتكشف هذه الأضداد بواسطة تضاعل كومبس المباشر. أما الأضداد IgM فهي أضداد متفاعلة بالبرودة Cold reactive (الفعالية العظمى بدرجات الحرارة المنخفضة) وهي تعتبر أضداداً كاملة. فهي ترص الكريات الحمر وتُفعل شلال المتممة حتى C9 مسببة انحلال الكريات الحمر. يحدث انحلال الدموي في هذه الحالة داخل الأوعية. تتراقف الأضداد IgM مع الميكوبلازما الرئوية وفيروس إبشتاين بار وارتكاسات نقل الدم.

يمكن لفاقات الدم الانحلالية غير المناعية أن تكون ناجمة عن اعتلال الأوعية الدقيقة (التخثر المنتشر داخل الأوعية وفقرية نقص الصفائح الخثرية والملازمة اليوريميائية الانحلالية وفقرط التوتر الشرياني الخبيث والورم الدموي العرطل وما قبل الارتجاج Preeclampsia ورفض الطعم الكلوي) أو قد تكون ناجمة عن الأذية الناجمة عن السطوح غير البطانية (صدام القلب الصناعي، التسوّه الشرياني الوريدي، متلازمة كازاباخ - ميريث Kasabach-merritt syndrome) أو فوط الطحال أو انعدام البروتين بيتا من الدم أو الذيفانات (سم الأفعى، النعاس، الزونيخ) أو الملاريا أو الحروق.

تشمل الميوب داخل الكرية الحمراء عيوب الغشاء الداخلي مثل تكور الكريات الحمر الوراثي والكريات الحمر الإهليلجية الوراثي Hereditary elliptocytosis وكثرة الكريات المقوّمة الوراثي[†] Hereditary stomatocytosis والبيلة الخضابية الليلية الانتيابية (PNH).

إن الـ PNH هو الاضطراب داخل الكرية الحمراء الوحيد غير الوراثي. إن اعتلالات الخضاب (اضطرابات الخلية المنجلية) والاضطرابات الأنزيمية (عوز G6PD وعوز البير وفات كيناز) هي اضطرابات داخل الكرية الحمراء أيضاً. وسيتم فيما يلي مناقشة تكور الكريات الوراثي وفقر الدم المنجلي وعوز G6PD وهم أشيع ثلاثة عيوب داخل الكرية الحمراء.

نقاط رئيسية 6.10

1. إن أشيع سبب لفاقات الدم سوية الكريات مع زيادة إنتاج الكرية الحمراء هو فاقات الدم الانحلالية.
2. تنجم فاقات الدم الانحلالية عن عوامل خارجية (خارج الكرية الحمراء) أو عيوب داخل الكرية الحمراء.
3. وبصورة عامة تكون الميوب خارج الكرية مكتسبة والميوب داخل الكرية وراثية.
4. تقسم التشنؤات خارج الكرية الحمراء إلى فاقات الدم الانحلالية بالمناعة الإسوية والمناعة الذاتية وغير المناعية.
4. تشمل الميوب داخل الكرية عيوب الغشاء الداخلي واعتلالات الخضاب واعتلالات الأنزيمات.

تكور الكريات الحمر الوراثي (كثرة الكريات الحمر الكرية الوراثي)

HEREDITARY SPHEROCYTOSIS

ينجم تكور الكريات الوراثي عن عيب في غشاء الكرية الحمراء الداعم للبروتينات (السبكترين أو الأنكيرين أو بروتين الحزمة 3). يؤدي العيب إلى فقد شدف الغشاء دون ضياع مرافق في الحجم. ولذلك تتشكل الكريات الحمر المكورة الصغيرة Microspherocytes (كريات حمراء مكورة صغيرة مع نسبة الحجم إلى السطح مرتفعة). إن الكريات المكورة الصغيرة أقل قدرة على تغيير شكلها Deformable من الكريات الحمر الطبيعية، لذلك يتم احتجازها وتخريبها في الجملة الوعائية الدقيقة في الطحال. تكون الوراثة عادة جسمية سائدة لكن 25% من الحالات تكون ناجمة عن طفرات جديدة أو أشكال جسمية متنحية.

■ التظاهرات السريرية:

تنوع شدة الأعراض السريرية بشكل كبير في تكور الكريات الحمر الوراثي وتتراوح من الحالة اللاعرضية المعاكسة بشكل جيد مع فقر الدم الانحلالي الخفيف الذي يكشف صدفة إلى فقر الدم الانحلالي الشديد مع فشل النمو وضخامة الطحال ونقل الدم المزمّن في فترة الرضاعة الذي يتطلب

[†] تظهر الكريات الحمر في هذا الاضطراب شعوباً بشكل النم أو الشق بدلاً من الشحوب المركزي الطبيعي.

إجراء استئصال الطحال الباكر. قد يتظاهر الوليد المصاب بهذا الاضطراب بفقرط بيليروبين الدم غير المقترن الشديد الناجم عن الانحلال الدموي. قد يتظاهر المرضى أحياناً بنوب اللاتسج Aplastic crisis بعد خمج فيروس البارفو B19.

يتطور عند المراهقين الحصباء المرارية والتهاب المرارة بسبب انحلال الدم المزمن. يظهر الفحص السريري وجود الشحوب واليرقان في الصلبة مع الضخامة الطحالية الخفيفة إلى المتدلة. أما الدراسات المخبرية فتظهر وجود فقر الدم الخفيف سوي الكريات مع كثرة الشبكيات وفقرط بيليروبين الدم غير المباشر. يصبح فقر الدم أثناء نوبة اللاتسج شديداً مع نقص تعداد الشبكيات. يتم إثبات التشخيص بإيجابية اختبار الهشاشة الحلولية (التاضعية) Osmotic fragility.

■ المعالجة:

تشمل المعالجة إعطاء حمض الفوليك لتأمين الاحتياجات الناجمة عن زيادة تدرك Tumorer الكريات الحمر ونقل الكريات الحمر خلال نوبة اللاتسج. يؤدي استئصال الطحال إلى تطيف فقر الدم وكثرة الشبكيات واصفرار الصلبة رغم استمرار وجود الكريات الحمر الصغيرة المكورة. يجب تأجيل استئصال الطحال حتى بعد عمر 6 سنوات بسبب ارتفاع خطر الإبتان الناجم عن العضيات ذات المحفظة عند الأطفال الصغار.

■ نقاط رئيسة 7.10

1. ينجم داء الكريات الحمر المكورة الوراثي عن عيب في البروتينات الرئيسة الماصمة لفشاء الكريات الحمر.
2. يؤدي العيب إلى فقد هدف (قلمع) من الفشاء وتشكل كريات حمر صغيرة صلبة تكون عرضة للانحلال.
3. يتم إثبات التشخيص بإيجابية اختبار الهشاشة الحلولية.

SICKLE CELL DISEASE

داء الخلية المنجلية

■ الإمراض:

داء الخلية المنجلية اضطراب جسدي متع ينجم عن استبدال الفالين مكان الغلوتامين في موقع الحمض الأميني رقم 6 من السلسلة β للجلوبين. يؤدي هذا الاستبدال إلى تغير بنية جزيء الخضاب الذي يعرض تحت ظروف نقص الأكسجة تجمع الخضاب ضمن مكوثر Polymer ملويل يؤدي إلى تشوه الكرية الحمراء وتغير شكلها إلى الشكل المنجلي.

يؤدي التمنجل إلى قصر فترة حياة الكرية الحمراء مما يؤدي إلى فقر الدم الانحلالي المزمن. كذلك تسبب الكريات المنجلية انسداداً في الأوعية الدقيقة، وهذا ما يؤدي إلى الإضرار النسيجي والاحتشاء. تتعرض ظاهرة التمنجل بنقص الأكسجة والحمض وزيادة أو نقص الحرارة والتجفاف. إذا كانت مورثة واحدة فقط من مورثي الغلوبين β هي المصابة فإن الشخص يكون حاملاً لسمه المنجلي وهي حالة تخالف الزيوجوت دون وجود نتائج سريرية. أما إذا كانت كلتا مورثي الغلوبين β مصابتين فإن المريض يكون متماثل الزيوجوت بالنسبة للخضاب S ويكون مصاباً بداء الخلية المنجلية. إن اضطرابات التمنجل بدرجات مختلفة من الشدة يمكن أن تنجم عن الخضاب S الموجود بالترافق مع الخضابات الشاذة الأخرى (الخضاب C، $D_{Los Angeles}$ ، O_{Arab} أو التالاسيميا B' أو B_0).

■ الوبائيات:

يحدث داء الخلية المنجلية عند 1 من كل 625 شخصاً من الأفارقة الأمريكيين مما يجعله أشيع اضطراب جسدي متبع عند هذه المجموعة السكانية. كما يحدث عند اليونانيين والإيطاليين والسعوديين.

■ التظاهرات السريرية والتدبير:

يكون الأطفال المصابون بسمة الخلية المنجلية لا عرضيين عادة، ونادراً ما يحدث عند هؤلاء الأطفال بيلة دموية غير مؤلمة مع عدم القدرة على تكثيف البول بشكل مناسب (بيلة ثابتة الكثافة Isosthenuria)¹. يوجد عند مرضى سمة الخلية المنجلية أحياناً خلايا منجلية على اللطاخة الدموية لكن رحلان الخضاب هو الذي يثبت التشخيص. يظهر رحلان الخضاب بشكل نموذجي وجود الخضاب A بنسبة 55-60% والخضاب S بنسبة 40-45% والخضاب A₂ بنسبة 2-3% ومن المهم التنعري عن سمة المنجلي من أجل الاستشارة الوراثية.

أما داء الخلية المنجلية فإنه على العكس من سمة الخلية المنجلية يسبب مراضة شديدة مع الوفيات. يظهر رحلان الخضاب الكمي عدم وجود الخضاب A (0%) مع الخضاب S بنسبة 80-95% والخضاب A₂ بنسبة 2-3% والخضاب F بنسبة تصل إلى 15%. يتم التشخيص في معظم الحالات من خلال اختبارات المسح عند الوليد. إن الاختلاف الواسع للتظاهرات السريرية لداء الخلية المنجلية ينجم عن فقر الدم والحمى والانسداد الوعائي (الجدول 10-5).

¹ هي الحالة التي لا تستطيع فيها الكلية تشكيل بول بكثافة أعلى أو أخفض من كثافة البلازما الخالية من البروتين. حيث تصبح كثافة البول ثابتة حول 1.010. بغض النظر عن المدخول من السوائل. وتُشاهد هذه الحالة عادة في القصور الكلوي المزمن.

الجدول 10-5: التظاهرات السريرية لفقر الدم المتجلي *	
التظاهرات	ملاحظات
□ فقر الدم:	مزمّن. البداية بعمر 3-4 شهور. يحتاج للمعالجة بالفولات بسبب الانحلال المزمّن.
□ ذوب الملائنج:	الخمج فيميروس البارفو. قد يحتاج إلى نقل الدم.
□ ذوب التشظي:	ضخامة طحالية شديدة. صدمة. تعالج بنقل الدم.
□ ذوب الانحلال:	قد تترافق مع عوز G6PD.
□ التهاب الأصابع:	تورم اليد والقدم في فترة الرضاعة المبكرة.
□ ذوب الألم:	احتشاشات مؤلمة ناجمة عن انسداد الأوعية الدقيقة في العضلات والعظام والرتة والأمعاء.
□ الحوادث الوعائية المعاهية:	تمنجل في الأوعية الكبيرة والصغيرة مع الخثار (السكتة). تحتاج إلى نقل الدم المزمّن.
□ متلازمة الصدر الحاد:	خمج و/ أو احتشاء، نقص أكسجة شديد، ارتشاح، زلة، خراخر.
□ المرض الرئوي المزمّن:	تليف رئوي، مرض رئوي حاصر، القلب الرئوي.
□ النموظ الأولم:	قد بسبب عنانة في النهاية، يعالج بالسودوفايدرين أو الفزح الوريدي أو نقل الدم أو الأوكسجين أو التحويل بين الجسم الكهفي والجسم الإسفنجي.
□ المظاهر العينية:	اعتلال الشبكية.
□ إصابة المرارة:	حصيات البيليرويين، التهاب المرارة.
□ المظاهر الكلوية:	البيلة الدموية، النخر الحليمي، نقص التركيز الكلوي، اعتلال الكلية.
□ اعتلال العضلة القلبية:	قصور القلب (التليف).
□ الأخماج:	اللاطعالية الوظيفية. زيادة خطر الخمج الفازي الناجم عن الجراثيم ذات الحفظة مثل العقديات الرئوية والمستدميات النزلية والنايسيريات السعائية. ذات عظم ونقي السالونيل أو العقنوديات المذهبة. ذات الرئة الشديدة بالبيكوبلازما، الأخماج الناجمة عن نقل الدم.
□ فشل النمو، تأخر البلوغ:	قد يستجيب لإعطاء المكملات الغذائية.
* إن التظاهرات السريرية في حالة سمة الخلية المنجلية نادرة لكن تشمل النخر الحليمي الكلوي (البيلة الدموية) والموت المفاجئ عند الجهد والتزف داخل الغرفة الأمامية للعين Hyphema، والتمنجل في الطلارات غير معدلة الضغط.	

يتطور عند الطفل المصاب بداء الخلية المنجلية بعمر 4 شهور تقريباً فقر دم انحلالي متروك وذلك عندما ينقص الخضاب F مع ارتفاع النسبة المئوية للخضاب S. يكون فقر الدم في داء الخلية المنجلية مزمنًا وجيد. المعاوضة ونادراً ما يكون فقر الدم شديداً ومعتمداً على نقل الدم. تشمل المظاهر الشائعة لفقر الدم الشحوب واليرقان والضخامة الطحالية في فترة الرضاعة والتفخمة الانقباضية القذفية وتاخر النمو والتطور الجنسي. إن تشظي الطحال ونوب اللاتنسج ونوب فرط الانحلال الدموي Hyperhemolytic crisis كلها اختلالات حادة مهددة للحياة يحدث فيها انخفاض حاد في تركيز الخضاب يترافق على فقر الدم المزمن المعاوض الموجود في داء الخلية المنجلية. يحدث في التشظي الطحالي ضخامة طحالية شديدة ناجمة عن احتجاز الكريات الحمر مما قد يؤدي إلى صدمة نقص الحجم. يحدث التشظي بشكل نموذجي بين عمر 6 شهور وعمر 2 سنة. إن التشظي الفيروسي لطحال الكريات الحمر في نقي العظم (يحدث غالباً بسبب البارافو فيروس B19) يؤدي لحدوث نوبة لا تنسج Aplastic crisis. إن تعرض المريض المصاب بداء الخلية المنجلية مع عوز مرافق في الـ G6PD للشذات المؤكدة يؤدي إلى انحلال دموي حاد يترافق على فقر الدم الانحلالي المزمن (نوب فرط الانحلال). تسبب الأدوية أو الأخماج عادة انحلالاً دمويًا حاداً. يعالج تشظي الطحال ونوب اللاتنسج ونوب فرط الانحلال غالباً بنقل الكريات الحمر. إن وجود فقر الدم الانحلالي المزمن يؤهب لتشكّل حصيات المرارة وحدوث التهاب المرارة بشكل شائع خلال المراهقة.

حالياً تعتبر الكريات المنجلية الطحال فإنها تسبب انسداداً في الأوعية الدقيقة مع الاحتشاء والتليف في الطحال. وتعرف هذه الحادثة بالاحتشاء الذاتي Autoinfarction مما يسبب تراجعاً تدريجياً لحجم الطحال، وبعمر 4 سنوات يصبح الطحال غير مجسوس. والأكثر أهمية أن الاحتشاء الذاتي ينقص قدرة الطحال على تصفية الجراثيم ذوات المحفظة مما يمرض الرضيع لخطر الأخماج الصاعدة الشديدة الناجمة عن العقديات الرئوية أو المستدميات النزلية. إن أي رضيع أو طفل مصاب بداء الخلية المنجلية ولديه حمى (الحرارة أعلى من 38.5 م°) يجب أن يقيم مباشرة. ورغم أن الطفل قد يكون لديه خمج فيروسي سليم فإن الإنتان الجرثومي الغازي يجب نفيه. وللإقلال من خطر الخمج المهدد للحياة يجب البدء بإعطاء البنسلين وقائياً بعمر 4 شهور تقريباً للأطفال المصابين بداء الخلية المنجلية، كذلك يجب أن يعطوا لقاح المستدميات النزلية Hib b (لقاح الرئويات المقترن سباعي التكافؤ Prevnar) بعمر 2-4-6 شهور ثم جرعة أخرى بعمر 12-15 شهراً. يجب إعطاء لقاح الرئويات عديد السكاريد ذي التكافؤ 23 (PPV) بعمر السنتين ثم بعمر 4-6 سنوات. وتستمر الوقاية بالبنسلين حتى عمر 5 سنوات على الأقل.

تتجمع النوب السادة للأوعية Vaso-occlusive crises عن الاحتشاءات الوعائية الدقيقة، وهي قد تحدث في أي عضو أو نسيج في الجسم. وتثار غالباً بالإنتان أو التعرض للبرد أو التجفاف أو الركودة الوريدية أو الحمض. إن التهاب الأصابع Dactylitis أو متلازمة اليد - القدم تورم مؤلم متناظر في السطح الظهري لليدين والقدمين ناجم عن النخرة اللاوعائية في عظام الأسناع Metacarpal

والامشاط Metatarsal. يحدث التهاب الأصابع بعمر 4-6 شهور وهو أبكر مظهر سريري للمرض السائد للأوعية في مرضى داء الخلية المنجلية. تتوضع النوب الألبية عند الأطفال الكبار غالباً في العظام الطويلة في الذراعين والساقين والعمود الفقري والقص. تدوم النوب الألبية من 2-7 أيام وتعالج بالأدوية المضادة للالتهاب غير الستيرويدية والمخدرات Narcotics. إن المعالجة الداعمة بالهيدروكسي يوريا تقص عدد وشدة النوب السادة للأوعية. إن النخرة اللاوعائية في رأس الفخذ هي مظهر أخرى من مظاهر انسداد الوعائي في العظم. وتحدث بشكل نموذجي عند المراهقين.

يمكن للمرض الانسدادي في الأوعية الدقيقة أن يحدث أيضاً في الرئتين والجهاز العصبي المركزي والتهاب القلب والأمعاء. إن متلازمة الصدر الحاد Acute chest syndrome هي نوبة انسداد وعائي في الرئتين. وتتم غالباً عن الخمج أو الاحتشاء الرئوي. يتظاهر المرضى بنقص الأكسجة والعسرة التنفسية والارتشاحات الرئوية.

يستخدم الأوكسجين والمسكنات والمضادات الحيوية وتبديل الدم لزيادة الحالة التنفسية والإقلال من الأذية الرئوية الإضافية. وبشكل معاكس يؤدي انسداد الأوعية الدماغية الكبيرة لحدوث السكتة. يتظاهر المرضى بتبدلات الحالة العقلية والاختلاجات والشلل البؤري. إن خطر النكس عال لذلك يوضع الأطفال الذين حدث لديهم سكتة دماغية على بروتوكولات نقل الكريات الحمر المزمّن للإقلال من خطر حدوث سكتات أخرى. يحدث النعوظ المؤلم (القسوج) Priapism بشكل نموذجي عند الذكور بين عمر 6-20 عاماً. يتطور لدى الطفل ضخامة مؤلمة فجائية في القضيب مستمرة لا تزول تعالج متلازمة الصدر الحاد والسكتة والنعوظ المؤلم بتبديل الدم لإنقاص نسبة الغضاب S إلى ما دون 30% في محاولة لإقلال من الانسداد الوعائي.

وبالوصول إلى سن المراهقة تكون تأثيرات الانسداد والاحتشاء الوعائي الدقيق المزمّن في العضلة القلبية قد أصبحت واضحة وتظاهر بالضخامة القلبية الشديدة. يصبح لدى العديد من البالغين في النهاية قصور قلب احتقاني ناجم عن الأذية القلبية المتتالية. تنجم النوب القلبية عن الانسداد في الأوعية الدقيقة للدوران المعوي. يتظاهر المرضى بالعطش والإيلام المرتد وهذا ما يقصد البطن الحاد. قد يصبح الألم مألوفاً للمريض ويميزه بسهولة على أنه نوبة ألمة Crisis pain. إن الألم البطني المتوافق مع الألم الطبيعي عند الطفل خلال النوبة قد يستدعي فترة من المراقبة مع الإماهة وإعطاء المسكنات. إذا لم يكن الألم البطني نموذجياً للمريض أثناء نوب الانسداد الوعائي فيجب إجراء استشارة جراحية.

■ نقاط رئيسة 8.10

1. داء الخلية المنجلية اضطراب جيني متنح ينجم عن استبدال حمض أميني في السلسلة B للهيموغلوبين، ويؤدي هذا الاستبدال إلى تغير بنيت جزيئ الغضاب الذي يميل تحت ظروف نقص الأكسجة إلى التجمع ضمن مكورات طويلة تؤدي إلى إعطاء الكريات الحمراء الشكل المنجلية.
2. يؤدي التمنجل إلى قصر عمر الكريات الحمراء ويؤدي إلى فقر الدم الانحلالي المزمّن.
3. تنجم المظاهر السريرية لفقر الدم المنجلية عن فقر الدم والحمج والانسداد الوعائي.

عوز غلوكوز -6- فوسفات دي هيدروجيناز (G6PD)

GLUCOSE-6- PHOSPHATE DEHYDROGENASE DEFICIENCY

يعتبر عوز G6PD أشيع عيب أنزيمي في الكريات الحمراء، وهو ينتقل كصفة متنحية مرتبطة بالجنس. يؤدي فقد هذا الأنزيم في مسرب الهكسوز مونوفوسفات إلى نضوب النيكوتيناميد أدينين داي نوكلويد فوسفات (NADPH) وعدم القدرة على إعادة توليد الغلوتاثيون المرجع الضروري لوقاية الكرية الحمراء من الشدات المؤكسدة.

إن أشيع أشكال عوز G6PD هي الشكل A- والشكل المتوسطي^٤. يوجد الشكل A- عند حوالي 10٪ من الأفارقة الأمريكيين في الولايات المتحدة وهو يترافق مع نظير أنزيمي Isoenzyme يتخرب بسرعة ويبلغ نصف عمره 13 يوماً.

أما الشكل المتوسطي فيحدث بشكل مسيطر عند الأشخاص من أصول إغريقية وإيطالية ويكون نظيره الأنزيمي غير مستقر بشدة ويبلغ نصف عمره عدة ساعات.

عند وجود شدة مؤكسدة على الكريات الحمر فإن مجموعات السلفهيدريل المكشوفة على الخضاب تتأكسد مما يؤدي إلى اشتراق جزيئي الهيم والغلوبين مع ترسب الغلوبين على شكل أجسام هينز Heinz. تتم إزالة الكريات الحمر المتأذية من الدوران بواسطة الجهاز الشبكي البطاني. ويمكن للخلايا المتأذية بشدة أن تتحلل داخل الأوعية. تشمل المؤكسيدات المعروفة السلفوناميدات والنيتروفورانتونين والبريماكين والداي ميركابنول، قد يتعرض الانحلال الدموي أيضاً بالفول والخمج.

■ التظاهرات السريرية:

إن السير الكلاسيكي لعوز G6PD هو فقر الدم الانحلالي التوبي المحرض بالشدة أو الدواء. يكون لدى المرضى المصابين بالنمط A- انحلالاً دمويّاً محدوداً يقتصر على الكريات الحمر الهرمة. ويحدث الشفاء حالماً تتطلق الكريات الحمر الفتية (الحاوية على فعالية أنزيمية كافية مقاومة الشدة المؤكسدة) من نقي العظم. يكون الانحلال أشيع عند الذكور الذين لديهم نسخة وحيدة غير طبيعية من الصبغي X. أما الإناث متخالفات الزيجوت اللواتي يتم لديهن عشوائياً تعطيل نسبة مئوية أعلى من المورثة الطبيعية فقد يصبحن عرضيات كذلك الحال مع الإناث متماثلات الزيجوت المصابات بالشكل A-.

^٤ إن الشكل الطبيعي لأنزيم G6PD الموجود عند معظم البشر هو G6PD B⁺. وهناك نمط آخر طبيعي هو G6PD A⁺ شائع عند الأفارقة الأمريكيين. يتميز عوز G6PD من النوع B⁺ بفعالية إنزيمية منخفضة جداً أقل من 1٪ من الطبيعي في كل الكريات الحمر أما الشكل A- فتكون فعالية الأنزيم ناهضة في الكريات الحمر الهرمة فقط ويؤدي لانحلال دموي محدود.

1% من الإناث الأفارقة الأمريكيات لديهم الشكل A⁻ متماثل الزيجوت، يكون لدى المرضى المصابين بالشكل المتوسطي انحلال دموي يدمر معظم كرياتهم الحمراء وقد يحتاجون إلى نقل الدم حتى يتم التخلص من الدواء من الجسم. تبدي المعتدلات عند المرضى المصابين بالدرجات الشديدة من عوز G6PD خللاً تأكسدياً في القتل بسبب نضوب الـ NADPH الذي يعمل كواهب للإلكترونات إلى الأوكسيداز المرتبطة بالفشاء التي تنتج أنواع الأوكسجين القاتلة للجراثيم.

تبدو الكريات الحمر على لطاخة الدم المحيطي وكان (قضمت) قد أخذت منها (الكريات النفاطية Blister cells). تتجم المناطق المعوضة عن الالتقام الخلوي Phagocytosis لأجسام هينز بواسطة البالعات الطحالية. يظهر الفحص السريري خلال النوبات الانحلالية وجود اليرقان والبول الغامق (الناجم عن البيلة الخضابية والمستويات العالية من اليوروبيلينوجين). وتظهر الفحوص المخبرية ارتفاعاً في البيليروبين غير المباشر واللاكتات دي هيدروجيناز وانخفاض الهابتوغلوبولين. في البداية يتجاوز الانحلال قدرة نقي العظم على المعاوضة لذلك قد يكون تعداد الشبكيات منخفضاً خلال الـ 3-4 أيام الأولى.

يتم تشخيص عوز G6PD بإظهار وجود عوز في شكل الـ NADPH عند مقايضة الـ G6PD. قد تكون مستويات G6PD طبيعية في حالة الانحلال الدموي الحاد الشديد لأن معظم الخلايا ناقصة الـ G6PD تكون قد تخرت، يعاد الاختبار في مرحلة لاحقة عندما يصبح المريض بحالة مستقرة، وتضعص والدة الذكور المشتبه إصابتهم بعوز G6PD ويجري الرحلان الكهربائي للتعرف على الشكل الدقيق للعوز.

■ المعالجة:

يجب على المرضى المصابين بعوز G6PD المترافق مع الانحلال الدموي الحاد الشديد تجنب الأدوية التي تثير حدوث الانحلال. تكون المعالجة داعمة وتشمل نقل الكريات الحمر المكسدة أثناء الضعف القلبي الوعائي الهام والإمهاء الشديدة وقلونة البول لوقاية الكليتين من الأذية الناجمة عن ترسب الخضاب الحمر.

■ نقاط رئيسة 9.10

1. عوز غلوكونز -6- فوسفات دي هيدروجيناز هو أشيع عوز الزيمي في الكرية الحمراء وهو ينتقل كصفة متنحية مرتبطة بالجنس.
2. يؤدي عوز هذا الأنزيم في مسرب الهكسوز مونوفوسفات إلى نضوب الـ NADPH وعدم القدرة على إعادة توليد الفلوتاثيون المرجع الضروري لحماية الكرية الحمراء من الشدة المؤكسدة.

فاقات الدم كبيرة الكريات مع نقص إنتاج الكريات الحمراء

MACROCYTIC ANEMIAS WITH PRODUCTION

تقسم فاقات الدم كبيرة الكريات اعتماداً على وجود أو غياب الأرومات الضخمة في النقي *Megaloblastosis* وهي علامة على اضطناع الـ DNA غير الفعال ضمن طلائع الكرية الحمراء. تشمل أسباب فقر الدم ضخم الأرومات عوز فيتامين B_{12} وعوز الفولات والأدوية التي تتداخل مع استقلاب الفولات (الفينيتوين، الميتوتريكسات، التري ميثوبريم) والاضطرابات الاستقلابية (بيلة حمض الأورتيك، بيلة حمض الميثيل مالونيك، متلازمة ليش نيهان). ينجم فقر الدم كبير الكريات غير ضخم الأرومات (أي دون وجود الأرومات الضخمة في النقي) عن قصور نقي العظم ويشمل ذلك متلازمات قصور النقي (متلازمة دياموند - بلاك فان وفقر دم فانكوني وفقر الدم اللاتنسجي مجهول السبب، وما قبل الايبضاض) وفاقات الدم المحرصة بالأدوية (الأزيدوثيميدين وحمض الفالبروات والكاربامازين) والمرض الكبدي المزمن وقصور الدرقية.

فاقات الدم كبيرة الكريات ضخمة الأرومات

MEGALOBlastic MACROCYTIC ANEMIAS

■ عوز فيتامين B_{12} :

إن الفيتامين B_{12} هو كـو أنزيم Coenzyme يساعد على تشكل مادة 5 -ميثيل- تتراهيدروفولات الضروري لاصطناع الـ DNA. وهو يوجد في اللحم والسمك والجبن والبيض، العوز القوتي للفيتامين B_{12} نادر في الدول المتطورة عدا عند رضع الإرضاع الطبيعي للأمهات النباتيات اللواتي لا ينتبهن للمصادر القوتية للفيتامين B_{12} . ومن الأسباب الأخرى لعوز الفيتامين B_{12} سوء الامتصاص الانتقائي أو المعمم.

يرتبط الفيتامين B_{12} مع العامل الداخلي (الذي تنتجه الخلايا الجدارية في المعدة) ويمتص في الدقاق الانتهاءي. ثم يقوم الترانس كوبالامين II بنقل B_{12} إلى الكبد من أجل خزنه.

ينقص توافر الفيتامين B_{12} في أي حالة تغير إنتاج العامل الداخلي أو تتداخل مع الامتصاص المعوي أو تنقص مستويات الترانس كوبالامين II. إن بعض الاضطرابات مثل فقر الدم الوبيل الخلقي (غياب العامل الداخلي) أو فقر الدم الوبيل الشبائي (التخريب المناعي الذاتي للعامل الداخلي) وعوز الترانس كوبالامين II تؤدي إلى عوز الفيتامين B_{12} . تشمل الأسباب الأخرى استئصال الدقاق والنمو الجرثومي الزائد في الأمعاء الدقيقة والخمخ بالدودة الشريطية السمكية (العوساء العريضة *Diphyllobothrium latum*).

التظاهرات السريرية:

تشمل تأثيرات عوز الفيتامين B₁₂ كلاً من التهاب اللسان والإسهال وفقد الوزن. وتشمل العقابيل العصبية شواش الحس (الذلل) Paresthesias واعتلالات الأعصاب المحيطية، ويحدث في معظم الحالات الشديدة الخرف والرنح و/ أو تنكس الحبل الشوكي الخلفي. إن البهق هو التظاهرة الجلدية الرئيسية. تشمل التبدلات الأرومية الضخمة على لطاخة الدم المحيطي كثرة الكريات البيضوية Ovalocytosis وفرط تقصص نوى العدلات (أكثر من 4 فصوص في الخلية) والكريات الحمر المتواة وترقط الاسسات Basophilic stippling وأجسام هاول جولي.

يكون حجم الكرية الوسطي عادة أكبر من 100 فيمتوليتر. يؤدي الانحلال الدموي داخل النقي (يعرف أيضاً بتكون الكريات الحمر غير الفعال Ineffective erythropoiesis) إلى ارتفاع مستوى اللاكتات دي هيدروجيناز والبيليروبين اللامباشر وحديد المصل. قد يترافق فقر الدم بالأرومات المرطلة في الحالات الشديدة مع قلة الكريات البيض وقلة الصفائح.

يتم إثبات التشخيص بوجود مستويات أقل من الطبيعي من الفيتامين B₁₂ المصلي. وفي حالة العوز غير القوتي يساعد اختبار شيلينغ Schilling على تمييز فقر الدم الوبيل عن فرط النمو الجرثومي. يتم في هذا الاختبار إعطاء جرعة فموية من الفيتامين B₁₂ الموسوم شعاعياً، ويتم التحري عن امتصاصه بواسطة الإطراح البولي. إذا كان الإطراح البولي قليلاً فتعطى جرعة فموية من العامل الداخلي. إن الإطراح البولي الطبيعي بعد إعطاء العامل الداخلي يثبت تشخيص فقر الدم الوبيل. أما عدم كفاية الإطراح البولي بعد إعطاء العامل الداخلي فإنه يقترح فرط النمو الجرثومي. تعطى المضادات الحيوية وإذا ازداد الإطراح البولي للفيتامين B₁₂ بعدها فإن المريض لديه فرط نمو جرثومي.

المعالجة:

تعالج معظم أشكال عوز الفيتامين B₁₂ عدداً فرط النمو الجرثومي والدودة الشريطية السمكية بإعطاء الفيتامين B₁₂ عضلياً شهرياً. تكون استجابة تكون الكريات الحمر سريعة وتحسن كثرة أرومات الحمر المرطلة في نقي العظم خلال ساعات، كما تحدث كثرة الشبكيات خلال اليوم 3 من المعالجة. يشفى فقر الدم خلال 1-2 شهراً.

■ عوز الفولات:

توجد الفولات في الكبد والخضار الخضراء والحبوب والجبن وهي تقلب إلى رباعي هيدروفولات الضروري لاصطناع الـ DNA. إن مخازن الفولات صغيرة نسبياً لذلك قد يتطور العوز خلال شهر واحد ويتطور فقر الدم خلال 4 شهور من الحرمان من الفولات.

تشمل الأسباب عدم كفاية المدخول القوتي وضعف امتصاص الفولات وزيادة الحاجة للفولات واستقلاب الفولات الشاذ، إن العوز القوتي لحمض الفوليك غير شائع في الدول المتطورة. إن الأطفال المعرضين لخطر الإصابة هم الرضع الذين يتغنون بحليب الماعز أو الحليب المبخر أو الحليب (أو الحليب الاصطناعي) المعقم بالحرارة لأن كل مما سبق لا يحوي كمية كافية من الفولات.

إن حالات سوء الامتصاص في الصائم مثل الداء المعوي الالتهابي والسبزو الزلاقي يمكن أن تسبب عوزاً في الفولات. تحدث زيادة الحاجة للفولات في حالة زيادة معدل تدرك الكريات الحمر (فقرط) الدرقيّة والحمل والانحلال الدموي المزمن والخبائثة). قد يتطور عوز الفولات النسبي إذا لم يكن محتوى القوت من الفولات كافياً لتأمين هذه الاحتياجات. يمكن لبعض الأدوية المضادة للاختلاج أن تتداخل مع استقلاب الفولات وهي الفينيتوتين والفينوباربیتال.

التظاهرات السريرية:

تكون الاعراض النوعية غائبة غالباً رغم أن الشحوب والتهاب اللسان والدعث والقمة وضمف النمو والخمج التكرّر يمكن أن تشاهد. لا يترافق المرض العصبي مع عوز الفولات على العكس من عوز الفيتامين B₁₂. تشمل الموجودات المخبرية نقص الفولات في الكريات الحمر مع مستويات مصليّة طبيعيّة من الفيتامين B₁₂.

إن التبدلات الأرومية الضخمة المشاهدة على لطاخة الدم المحيطي ورشافة نقي العظم هي نفسها المشاهدة في عوز الفيتامين B₁₂.

المعالجة:

من الضروري عدم التشخيص الخاطئ لعوز B₁₂ على أنه عوز الفولات، لأن المعالجة بالفولات قد تؤدي إلى تحسن دموي مع استمرار التدهور العصبي المترقي. تتم المعالجة بإعطاء الفولات 1 ملغ فمويّاً يومياً لمدة 2-1 شهراً، وهذا سوف يعالج فقر الدم ويعيد امتلاء المخازن في الجسم. تكون الاستجابة السريرية سريعة وتتبع سيراً زمنياً مماثلاً للمعالجة في حالة عوز الفيتامين B₁₂. إن الأطفال المصابين بالحالات الانحلالية المزمنة يحتاجون إلى إعطاء الفولات بشكل مستمر.

نقاط رئيسة 10.10

1. إن خلاطات الدم كبيرة الكريات ذات الأرومات الضخمة تعكس الاصطناع غير الفعال لـ DNA، ويمكن أن تنجم عن عوز الفيتامين B₁₂ أو عوز الفولات أو عن الأدوية التي تتداخل مع استقلاب الفولات وبعض الاضطرابات الاستقلابية.
2. إن الفيتامين B₁₂ هو كوا لازم ضروري لاصطناع الـ DNA. وإن عوز الفيتامين B₁₂ القوتي نادر في الدول المتقدمة لأن مخازن الفيتامين B₁₂ ضخمة. إن السبب الشائع لعوز الفيتامين B₁₂ هو سوء الامتصاص.
3. يتم قلب الفولات إلى ريباعي هيدروفولات الضروري لاصطناع الـ DNA. إن مخازن الفولات صغيرة نسبياً لذلك قد يتطور العوز خلال شهر واحد وفقر الدم خلال 4 شهور من الحرمان.
4. تشمل العقابيل المصيبة لعوز الفيتامين B₁₂ شواش الحس واعتلالات الأعصاب المحيطية وفي معظم الحالات الشديدة الخرف والرنج وتنكس العمود الشوكي الخلفي.
5. إن التشخيص الخاطئ لعوز الفيتامين B₁₂ على أساس عوز الفولات ومعالجته على هذا الأساس قد يؤدي إلى تحسن دموي لكن ذلك يسمح باستمرار التدهور العصبي.

فائقات الدم كبيرة الكريات غير ضخمة الأرومات

NONMEGALOBlastic MACROCYTIC ANEMIAS

■ متلازمة دياموند - بلاك فان Diamond-Blackfan syndrome:

متلازمة دياموند - بلاك فان متلازمة خلقية يحدث فيها لا تنسج صرف في الكريات الحمراء مجهول السبب. تم تسجيل حدوث كل من نمط الوراثة الجسدية المتتحة والجسدية السائدة. يكون لدى 25% من المرضى طفرة في مورثة البروتين الريبوزومي S19 (RPS19).

التظاهرات السريرية:

يتطور فقر الدم بعد الولادة بفترة قصيرة لكن لا يتم كشفه عادة إلا لاحقاً عند تطور الأعراض. تشاهد 90% من الحالات خلال السنة الأولى من العمر. يتظاهر الرضع بـ كبر الكريات الخفيف Macrocytosis وقلة الشبكيات. يلاحظ برحلان الخضاب ارتفاع الخضاب F، ويوجد المستند أ الجنيني على الكريات الحمر.

يكون لدى 25% من المرضى تشوهات خلقية تشمل القامة القصيرة والرقبة المجنحة (الوترء) Web وفلح الحنك والمصدر الدرعي Shield والإبهام ثلاثي السلاميات. يكون هؤلاء الرضع معرضين لخطورة عالية لحدوث الابيضاض في مرحلة لاحقة من العمر.

المعالجة:

يستجيب 75% من المرضى لجرعة عالية من الستيرويد القشري لكن يجب أن يتلقوا المعالجة لفترة غير محددة. يكون المرضى الذين لم يستجيبوا للمعالجة بالستيرويد معتمدين على نقل الدم وهم معرضون لخطر الاختلاطات الناجمة عن فرط حمل الحديد. إن زرع نقي العظم من أحد الأشقاء المتوافقين هو الخيار عند بعض المرضى.

■ فقر الدم اللاتنسجي الشديد:

هو قصور مكتسب في الخلايا الجذعية المكونة للدم يؤدي إلى قلة الكريات الشامل. قد ينجم هذا المرض عن التعرض للمواد الكيماوية (البنزئين، الفينيل بوتازون) أو الأدوية (الكلوامفينيكول، السلفوناميدات) أو العوامل الخمجية (فيروس التهاب الكبد) أو الإشعاع المؤين Ionizing radiation. غالباً لا يتم كشف العامل المسبب وتصنف الحالة على أنها مجهولة السبب.

التظاهرات السريرية:

يعاني هؤلاء المرضى من قلة الكريات الشامل وتظهر رشافة نقي العظم نقص خلوية النقي.

المعالجة:

المعالجة المختارة هي زرع نقي العظم من أحد الأشقاء المتوافقين. أما عند المرضى الذين لا يتوفر لهم متبرع مناسب فإن الغلوبولين المضاد لخلايا التيموس أو الغلوبولين المضاد للمضاد المضاد إضافة

للمستيريديات القشرية وعوامل النمو (G-CSF) قد تكون فعالة. استخدم السيكلوسبورين A والجرعة العالية من الستيريديات القشرية أيضاً. يموت 80% من المرضى خلال 3 شهور من التشخيص إذا لم تتم المعالجة. وتكون الوفاة بسبب النزف أو الخمج. إذا تم التفكير بإجراء الزرع فمن المهم الإقلال من نقل الدم لإتقاص التعرض لمنتجات الدم المحسنة Sensitizing المحتملة. يكون المرضى المصابون بقلة المتدلات معرضين لخطر الأخماج الجرثومية الخطيرة ويحتاجون عادة للمضادات الحيوية عندما يطورون الحمى.

■ فقر دم فانكوني Fanconi's Anemia:

فقر الدم الفانكوني هو اضطراب جيني متنح يؤدي إلى قلة الكريات الشامل. يترافق بشكل شائع مع حالات تشمل التبدلات الصباغية والشذوذات الهيكلية والكلى والتطورية. ينجم هذا الاضطراب عن خلل في آليات إصلاح الـ DNA مما يؤدي إلى تكسرات صبغية شديدة والتعامات Recombinations. توجد هذه الشذوذات الصبغية في كل خلايا الجسم وليس في الخلايا الجذعية المكونة للدم فقط. إن وسطي سن بدء قلة الكريات الشامل هو 8 سنوات وهو يحدث في كل الحالات تقريباً قبل عمر 10 سنوات.

التظاهرات السريرية:

تشمل العلامات الشائعة فرط التصبغ ويقع القهوه بالحليب وصفرة الرأس وصفرة العين والقامة القصيرة وغياب الكلية أو الكلية بشكل نعل الفرس وغياب الإبهام. وتشمل التظاهرات الدموية قلة الكريات الشامل المترقي. يشاهد كبر حجم الكريات الحمر بشكل عام حتى قبل بداية فقر الدم ويشاهد الخضاب F على رحلان الخضاب. يتطور ابيضاض الدم عند حوالي 10% من الأطفال المصابين بفقر دم فانكوني خلال فترة المراهقة.

يتم إثبات التشخيص بإظهار وجود زيادة في التكرار الصبغي عند التعرض للداي إيبوكسي بوتان Diepoxybutane أو العوامل الأخرى التي تؤدي الـ DNA.

المعالجة:

يحتاج المرضى إلى نقل الكريات الحمر بشكل متكرر مع إعطاء المضادات الحيوية لمعالجة فقر الدم والأخماج. يستجيب بعض المرضى بشكل عابر للأندروجينات. تعلى الستيريديات القشرية غالباً مع الأندروجينات لمعكسة تسرع النمو المحرض بالأندروجينات. إن زرع نقي العظم هو المعالجة المختارة إذا وجد المتبرع الموافق بالـ HLA. إن التثعيم وأنظمة المعالجة الكيماوية التحضيرية قبل زرع نقي العظم يجب تعديلها بسبب حساسية الصبغيات حيث قد تؤدي هذه البروتوكولات إلى مراضة ووفيات عالية.

النقاط الرئيسية 11.10

1. تتجم فاقات الدم الكبيرة الكريات غير ضخمة الأرومات من قصور لفي العظم وتشمل متلازمات قصور النقي (متلازمة دياموند - بلاك فان، وفقر الدم لسانكوني، وفقر الدم اللاتنسجي مجهول السبب، وما قبل الأبيضاض) وفاقات الدم المعرضة بالأموية والمرض الكبدى المزمن وقصور الدرقية.
2. متلازمة دياموند - بلاك فان هي لا تنسج صرف في الكريات الحمر جسدي متتح. تشمل التشوهات المرافقة قصور الغامة والرقية المجنحة وفتح الشفة والصدر الحاجزي والإبهام ثلاثي السلاميات.
3. إن فقر الدم اللاتنسجي مجهول السبب هو قصور مكتسب في الخلايا الجذعية المكونة للدم يؤدي إلى قلة الكريات الشامل.
4. فقر الدم لسانكوني هو اضطراب جسدي متتح يؤدي إلى قلة الكريات الشامل مع الشذوذات الهيكلية والكروية والتطورية والصباغية.

اضطرابات الإرقاء

DISORDERS OF HEMOSTASIS

يحتاج الإرقاء الطبيعي إلى تكامل كل من الأوعية الدموية والصفائح وعوامل التخثر النزابة. يمكن أن تتجم الاضطرابات النزفية عن شذوذ تشكل سدادة الإرقاء Plug formation (وهذا ما يحدث في اضطرابات الصفائح) أو تشكل الخثرة الشاذ (الذي يشاهد في عيوب شلال التخثر) أو شذوذات الأوعية.

من الأمثلة عن الشذوذات الوعائية التي تؤدي للنزف الميوب الوراثية في اصطفاغ الكولاجين (الفراء) [متلازمة إهلير - دانلوس] وأفات الكولاجين المكتسبة (عوز الفيتامين C، البثع) والتهاب الأوعية (هرفرية هينوخ شونلاين أو HSP). تترافق الـ HSP مع الألم البطني والتهاب المفاصل والتهاب الكلية والهرفرية ويكون التوزع الكلاسيكي فوق الإليتين والطرفين السفليين.

اضطرابات الصفائح

PLATELET DISORDERS

قد تكون اضطرابات الصفائح كمية أو نوعية وتؤدي إلى شذوذ تشكل سدادة الإرقاء. يتم كشف الشذوذات الكمية بإجراء تعداد الصفائح أو تقدير عدد الصفائح على لطاخة الدم المحيطي، في حين يتم التحري عن الاضطرابات النوعية بإجراء زمن النزف أو دراسات تجمع الصفائح. يعرف نقص الصفائح Thrombocytopenia بأنه تعداد الصفائح الذي يقل عن 150000 / ملم³ وهو أشيع سبب للنزف الشاذ. قد ينجم نقص تعداد الصفائح عن عدم كفاية الإنتاج أو زيادة تخريب الصفائح. يتم تقييم إنتاج الصفائح بتقييم عدد النوات Megakaryocytes في رشافة نقي العظم.

قد ينجم نقص إنتاج الصفيفحات عن قصور نقي العظم أو تثبيط نقي العظم. تشمل حالات قصور نقي العظم المؤدية لحدوث نقص صفيفحات الدم كلاً من الاضطرابات المؤدية لنقص الكريات الشامل (فقر دم فانكوني، وفقر الدم اللاتسجي مجهول السبب والايضاض) ومتلازمة نقص صفيفحات الدم مع غياب الكبيرة (TAR) ومتلازمة ويسكوت ألدريش Wiskott-Aldrich. تعرف متلازمة TAR أيضاً بنقص تسمح النوات الخلفي وهي اضطراب جسدي متع يتطور فيه نقص الصفيفحات خلال الأشهر القليلة الأولى من العمر ثم يشفى عفوياً بعد عمر السنة. إن كثرة الكريات البيض العابر شائع ويقترح الاييضاض غالباً، ويمتيز تشوه الكبيرة من العلامات الواضمة.

أما متلازمة ويسكوت - ألدريش فهي اضطراب مرتبط بالجنس يتميز بنقص غاما غلوبولين الدم مع الأكزيما ونقص صفيفحات الدم. ويمتيز زرع نقي العظم شافياً. تشمل أسباب نقص صفيفحات الدم الناجم عن تثبيط نقي العظم كلاً من الأدوية الكيماوية والأخماج الفيروسية المكتسبة (HIV، فيروس إبشتاين - بار، الحصبة) والأخماج الخلقية (داء المقوسات والإفرنجي والحصبة الألمانية والفيروس المضخم للخلايا وفيروس البارفو B19) وبعض الأدوية (مضادات الاختلاج والسلفوناميدات والكينيدين والكينين والمدرات الثيازيدية). تسبب الأخماج المكتسبة بعد الولادة (بإستثناء الـ HIV) والارتكاسات الدوائية عادة نقص صفيفحات عابر في حين قد تؤدي الأخماج الخلقية لإحداث تثبيط مديد في وظيفة نقي العظم.

إن نقص صفيفحات الدم الناجم عن قصر عمر الصفيفحات أشيع بكثير من نقص الصفيفحات الناجم عن عدم كفاية الإنتاج. إن تخرب الصفيفحات متواسط بالمناعة غالباً. يمكن أن يحدث نقص الصفيفحات عند الوليد بسبب الأضداد المناعية الذاتية أو أضداد المناعة الإسوية Isoimmune. تنتج أضداد المناعة الإسوية من نوع IgG ضد صفيفحات الجنين عند عبور هذه الصفيفحات عبر المشيمة وتقدم نفسها للجهاز المناعي عند الأم. إذا وجد مستضد على صفيفحات الجنين غير موجود على صفيفحات الأم فإنه يكشف من الجهاز المناعي عند الأم على أنه مستضد غريب وتتشكل ضده أضداد مناعة إسوية. ثم تمر هذه الأضداد الوالدية الموجهة ضد صفيفحات الجنين عبر المشيمة مسببة تخريباً في صفيفحات الجنين. يدعى هذا الاضطراب بفرقرية نقص الصفيفحات بالمناعة الإسوية عند الوليد. إن هذه الأضداد الوالدية لا تسبب تخريباً في صفيفحات الأم. تمر الأضداد المناعة الذاتية من نوع الـ IgG إلى الجنين عبر المشيمة عندما تكون الأم مصابة بفرقرية نقص الصفيفحات مجهول السبب أو الذئبة الحمامية الجهازية أو نقص الصفيفحات المحرض بالأدوية. وفي كل هذه الحالات الثلاثة تعبر الأضداد الوالدية عبر المشيمة وتهاجم صفيفحات الجنين. وعلى العكس من أضداد المناعة الإسوية فإن أضداد المناعة الذاتية يمكن أن تؤدي لنقص صفيفحات الدم عند الأم. وبعد الولادة يمكن للرضع

المصابين بنقص الصفيحات بالمناعة الإسوية أو بالمناعة الذاتية الشديد أن يعالجوا بالستيرويدات القشرية أو الغلوبولين المناعي وريدياً حتى تزول أضداد الصفيحات المكتسبة من الأم. تمت مناقشة فرقرية نقص الصفيحات مجهول السبب في الطفولة بشكل مفصل لاحقاً في هذا الفصل.

تسبب فاقات الدم الانحلالية الناجمة عن اعتلال الأوعية الدقيقة أيضاً نقصاً في الصفيحات ناجماً عن نقص عمر الصفيحات. تشمل اضطرابات اعتلال الأوعية الدقيقة التخثر المنتشر داخل الأوعية (DIC) والمتلازمة البوريمائية الانحلالية (HUS) وفرقرية نقص الصفيحات الخثري (TTP). ستتم مناقشة الـ DIC لاحقاً. تتميز الـ HUS بفقر الدم الانحلالي الناجم عن اعتلال الأوعية الدقيقة وأذية القشر الكلوي ونقص الصفيحات، وهي سبب رئيس للقصور الكلوي الحاد عند الأطفال. إن المضاعفات سلبية الفرام المنتجة للفيروتوكسين (مثل الإبيشريشيا الكولونية O157:H7) ترتبط مع الخلايا البطانية وتسبب الـ HUS. تؤدي أذية الخلية البطانية إلى تخثر (تجلط) Clotting موضعي مع تعميل الصفيحات. ينجم فقر الدم الانحلالي الناجم عن اعتلال الأوعية الدقيقة عن الأذية الميكانيكية للكريات الحمر عند مرورها عبر البطانة الوعائية المتأذية وينجم نقص الصفيحات عن التصاق الصفيحات مع البطانة المتأذية. إن 60%-80% من مرضى الـ HUS يحتاجون للديال بشكل عاجل. يتجاوز معظم الأطفال الطور الحاد ويستعيدون وظيفة كلوية طبيعية. يثار استهلاك الصفيحات في الـ TTP بواسطة عامل بلازمي أو فقد عامل مثبط ويبدو أن هذه هي الحدثية الأولية. يحدث ترسب معتدل للفيبرين وهذا يسبب تخرباً في الكريات الحمر.

قد ينجم نقص عمر الصفيحات أيضاً عن احتجاز الصفيحات كما هو الحال في الأورام الوعائية الكبيرة وفرط الطحالية. تحدث فرط الطحالية Hypersplenism غالباً نتيجة لفقر الدم المنجلي ومتلازمات التالاسيميا وداء غوشر وفرط التوتر البائي. يظهر (الجدول 10-6) الأسباب الشائعة لنقص الصفيحات في فترة الوليد وفترة الرضيع وفترة الطفولة.

نقاط رئيسة 12.10

1. يحدث تشكل علة الإرقاء الشاذة في اضطرابات الصفيحات.
2. يمكن أن تكون اضطرابات الصفيحات كمية أو كيفية.
3. يعتبر نقص الصفيحات الشيع سبب للفرف الشاذ.
4. إن نقص الصفيحات الناجم عن قصر عمر الصفيحات الشيع بكثير من نقص الصفيحات الناجم عن عدم كفاية الإنتاج، ويكون ذلك بسبب الأضداد المناعية الإسوية أو أضداد المناعة الذاتية أو فاقات الدم الانحلالية باعتلال الأوعية الدقيقة.

الجدول 10-6: أسباب نقص الصفائح.
□ الوليد:
<ul style="list-style-type: none"> • ITP عند الأم⁽¹⁾، SLE عند الأم، الأدوية، مقدمة الارتجاج. • المناعة الإسوية⁽¹⁾. • نقص تسمح التواءات الخلقي (نقص الصفائح مع غهاب الكبد TAR). • الورم الدموي الضخم. • الإنتان⁽¹⁾. • DIC. • الأخماج الخلقية.
□ الرضيع:
<ul style="list-style-type: none"> • متلازمة ويسكوت - الدريش. • الأخماج الفيروسية⁽¹⁾. • الأدوية. • فقر الدم اللاتنسجي. • الخبثات (الابيضاض، الورم الأرومي العصبي). • المتلازمة الهوريمائية الانحلالية. • الإنتان. • ITP.
□ الطفولة:
<ul style="list-style-type: none"> • ITP⁽¹⁾. • الأدوية⁽¹⁾. • فقر الدم اللاتنسجي. • الالتهاب⁽¹⁾. • فرط الطحالية (التلاسيميا، داء غوشر، فرط الثور الباهي). • الإنتان. • SLE. • متلازمة بقعة الدم المحرض بالفيروس Virus-induced hemophagocytic syndrome. • ITP مع فقر دم انحلائي مناعي ذاتي (متلازمة إيلان). • الإييز.
□ الأسباب شائعة ⁽²⁾
<ul style="list-style-type: none"> • ITP = فرطية نقص الصفائح مجهول السبب. • SLE = طفلة الحمى للجهازية. • DIC = تخثر منتشر داخل الأوعية.

■ فرقرية نقص الصفيحات مجهول السبب (ITP):

يدل مصطلح الـ ITP على نقص الصفيحات الذي لا يكون سببه واضحاً. تتجم الـ ITP عن تطور أعداد للصفيحات ترتبط مع غشاء الصفيحة. ثم يتم تخريب هذه الصفيحات المغطاة بالأضداد في الجهاز الشبكي البطاني. وفي حالات نادرة قد تكون الـ ITP العرض الأول للمرض المناعي الذاتي مثل الذئبة الحمامية الجهازية أو خمج الـ HIV.

التظاهرات السريرية:

يتظاهر الأطفال بشكل نموذجي بعد 4-1 أسابيع من مرض فيروسي ببداية مفاجئة للنفشات والكدمات على الجلد مع النزف من الأغشية المخاطية. يحدث النزف الشديد بعد الرض. إن النزف الداخلي القوي نادر ويشاهد عند هبوط تعداد الصفيحات دون 10000 / ملم³. عدا نقص الصفيحات يكون تعداد الدم الكامل طبيعياً. تشاهد الصفيحات كبيرة الحجم على لطاخة الدم المحيطي وتظهر الفصوص المصلية وجود أعداد للصفيحات. لا يحتاج تشخيص الـ ITP إلى بزل نقي العظم ولكن إذا وجدت موجودات لا نموذجية في تعداد الدم الكامل أو على لطاخة الدم المحيطي فإن فحص النقي مستطلب لنفي الالبيضاخ وفقر الدم اللاتسجي مجهول السبب. تظهر رشافة النقي في الـ ITP وجود عناصر نقيانية Myeloid وحمرانية Erythroid طبيعية مع زيادة عدد النواتات Megakaryocytes.

المعالجة:

تشفى 80% من حالات الـ ITP الحادة عفوياً خلال 6 شهور. ويمكن لبعض الحالات أن تصبح مزمنة أو تتكرر. يعالج النزف الهام سريرياً أو نقص الصفيحات الشديد (تعداد الصفيحات أقل من 20000) بواسطة جرعة عالية من الستيرويدات أو بالغلوبيولينات المناعة الوريدية (IVIG) أو بالغلوبيولين المناعي Anti D (عند الأطفال الذين لديهم إيجابية الـ Rh). إن كل هذه الوسائل تنقص مدة وشدة نقص الصفيحات عن طريق إنقاص معدل تصفية الصفيحات المغطاة بالأضداد في الجهاز الشبكي البطاني لكنها لا تنقص إنتاج الأضداد الموجهة ضد الصفيحات. لا يؤثر أي من هذه الوسائل العلاجية على النتيجة طويلة الأمد للـ ITP.

تعرف الـ ITP المزمنة بأنها استمرار نقص الصفيحات أكثر من 6 أشهر بعد نوبة الـ ITP الحادة. وهي تعالج بالـ IVIG أو استئصال الطحال أو كليهما. إن المعالجات المتكررة بالـ IVIG فعالة في تأخير استئصال الطحال. يؤدي استئصال الطحال إلى تحريض الهمود في 70-80% من حالات الـ ITP المزمنة. قد يكون اليرتوكسمي ماب Rituximab (أضداد الـ CD20) فعالاً. يمكن أن يستطبل استخدام

التثبيط المناعي بواسطة الأزانثوبرين أو السيكلوفوسفاميد وفصادة البلازما في الحالات المعقدة التي فشلت فيها المراحل الأخرى (الستيرويدات، IVIG، الفلويولين المناعي Anti-D، استئصال الطحال). إن الأميكار Amicar (حمض الأمينوكابرويك Aminocaproic Acid) دواء مثبط لانهلال الفيبرين Fibrinolysis قد يكون مفيداً في النزف القوي.

في نقاط رئيسية 13.10

1. تنجم فرقرية نقص الصفائح مجهول السبب عن تشكل أضداد مناعية ذاتية ضد صفائح التوي.
2. تفضى حوالي 80٪ من حالات ال ITP الحادة عفوياً خلال 6 شهور، ولكن بعض الحالات تصبح ناعسة أو مزمنة.
3. يعالج النزف الهام سريرياً أو نقص الصفائح الشديد (تعداد الصفائح دون 20000) بجرعات عالية من الستيرويدات والفلويولينات المناعية وريديا IVIG والفلويولين Anti-D..
4. تعالج ال ITP المزمنة بالفلويولينات المناعية وريديا أو باستئصال الطحال أو كليهما، ويؤدي استئصال الطحال لإحداث الهمود في 70-80٪ من حالات ال ITP المزمنة.

■ التخثر المنتشر داخل الأوعية Disseminated Intravascular Coagulation:

إن الإرقاء الطبيعي هو توازن بين النزف والخثار. ويتبدل هذا التوازن في حالة ال DIC بسبب المرض الشديد وبالتالي يكون لدى المريض تفعيل لكل من التخثر (الثرومبين) وانهلال الفيبرين (البلاستين)، إن الأذية البطانية وتحرر ثلاثع عوامل التخثر المحدث للتخثر Thromboplastic إلى الدوران وضعف تصفية عوامل التخثر المفعلة يساهم بشكل مباشر في تفعيل شلال التخثر. يؤدي تفعيل شلال التخثر داخل الأوعية إلى ترسب الفيبرين في الأوعية الدموية الصغيرة وحدوث إقفار نسيجي وتحرر الثرومبوبيلاستين النسيجي واستهلاك عوامل التخثر وتفعيل الجهاز الحال للفيبرين. تستهلك عناصر التخثر خاصة الصفائح والفيبرينوجين وعوامل التخثر II و V و VIII، كذلك الحال مع البروتينات المضادة للتخثر خاصة مضاد الثرومبين III والبروتين C والبلاستينوجين. تشمل الحالات المزمنة والحادة المتراكمة مع ال DIC كلاً من الإنتان والحروق والرض والاختناق والخبابة والتشمع.

التظاهرات السريرية:

يكون الاعتلال النزفي منتشرأ، ويحدث النزف من أماكن وخز الإبر وحول القشاطر الدائمة Indwelling. يمكن للنزف الرئوي والمعي المعوي أن يكونا شديدين ومن الشائع حدوث البيلة الدموية. تصيب الأفات الخثارية الأطراف والجلد والكليتين والدماغ. قد يحدث كل من السكتة النزفية والإقفارية.

إن تشخيص الـ DIC سريري ويدعم بالدلائل المخبرية. يكون نقص الصفيفات واضحاً إضافة إلى تطاول زمن البروثرومين (PT) وزمن الثرومبوبلاستين الجزئي (PPT). ترتفع منتجات تحطم الفيبيرين والمتنويات d (D-dimers) **. تكون مستويات الفيبيرينوجين والعامل V والعامل VIII منخفضة. تظهر لطاخة الدم المحيطي وجود خلايا الخوذة (أجزاء من الكريات الحمر المنحلة) Schistocytes التي تشاهد بشكل كلاسيكي في المرض الناجم عن اعتلال الأوعية الدقيقة.

المعالجة:

تكون معالجة الـ DIC داعمة، ولا بد من معالجة الاضطراب الذي أدى لحدوث الـ DIC. كما لا بد من معالجة نقص الأكسجة والحمض وشدوذات الإرواء Perfusion. إذا استمر النزف فيجب معالجة الطفل بالصفيفات والبلازما الطازجة المجمدة التي تعويض عوامل التخثر المستهلكة قد يكون الهيبارين مفيداً في حالة وجود مرض خثاري وريدي أو شرياني هام إلا إذا وجدت أماكن للنزف مهددة للحياة.

في نقاط رئيسة 14.10

1. بنجم التخثر المنتشر داخل الأوعية DIC عن المرض الشديد مما يسبب تفعل كل من التخثر (الثرومبين) وانحلال الفيبيرين (البلاستين).
2. يؤدي التفعل داخل الوعائي لشلل التخثر إلى ترسب الفيبيرين في الأوعية الدموية الصغيرة وحدوث الإقفار التنسجي وتحرر الثرومبوبلاستين التنسجي واستهلاك عوامل التخثر وتفعل جهاز حل الفيبيرين.

عيوب شلال التخثر DEFECTS OF THE COAGULATION CASCADE

يمكن أن تكون اضطرابات التخثر مورثة أو مكتسبة. إن أشيع العيوب الوراثية هي الناعور A و B و Dاء فون ويلبيراند. في حين يعتبر عوز الفيتامين K من عيوب التخثر المكتسبة الهامة.

■ الناعور A و B Hemophilia

بنجم الناعور A عن عوز العامل VIII ويحدث عند 1 من كل 5000 ذكر، في حين بنجم الناعور B عن عوز العامل IX ويحدث عند 1 من كل 25000 ذكر. إن كلا المرضين وراثي يورث كصفة متنحية مرتبطة بالجنس. إن كل عوامل التخثر الأخرى ترمز على الصفيفات الجسمية ولهذا السبب ثورت كصفة جسدية. يؤدي عوز العامل VIII أو IX إلى تأخر إنتاج الثرومبين الذي يحفز Catalyze تشكل خثرة الفيبيرين الأولية عن طريق تحويل الفيبيرينوجين إلى الفيبيرين وتثبيت الفيبيرين عن طريق تفعل العامل XIII.

** المتنويات d-(d-dimers): هي منتج تدريجي Degradation يتحرر من مكثور الفيبيرين أثناء تحلل الفيبيرين المتواسط بالبلاستين. يتم القياس المخبري لهذا المنتج بواسطة اللاتكس أو الإيليزا Elisa، ويستخدم لكشف وجود انحلال الفيبيرين (DIC). الصمة الزنوبة.. الخ).

التظاهرات السريرية:

لا يمكن تمييز الناعور A عن الناعور B سريرياً وهما لا يختلفان إلا من ناحية إعاضة المامل الناقص، وتعتمد شدة كل اضطراب على درجة عوز العامل. إن الأطفال المصابين بالناعور الخفيف (5-49% من الطبيعي) يحتاجون إلى رض شديد لتعريض النزف، ولا يحدث النزف العفوي. أما المرضى المصابون بالنزف المعتدل (1-5% من العامل الطبيعي) فيحتاجون إلى رض معتدل الشدة لإحداث نوبات النزف. قد تحدث النزوف العفوية في حالة الناعور الشديد (أقل من 1% من العامل الطبيعي). وسوف ينزف الأطفال في هذه الحالة بعد الرضوض الخفيفة جداً. قد يبقى الناعور الخفيف غير مشخص لعدة سنوات، في حين يتظاهر الناعور الشديد أثناء فترة الرضاعة. يتميز الناعور بالنزوف العفوية أو الرضية وهذه النزوف قد تكون تحت الجلد أو عضلية أو ضمن المفاصل (تدعى المفاصل Hemarthroses). قد تحدث النزوف الداخلية المهددة بعد الرض أو الجراحة. يمكن عند الولدان المصابين بالناعور حدوث النزف داخل القحف التالي للولادة الرضاعة أو بعد الختان وعدا ذلك فإن الاختلاطات النزفية غير شائعة خلال السنة الأولى من العمر. يجب تجنب الختان عند الذكور الذين لديهم قصة عائلية للناعور.

يتناول ال PTT في الناعور بشكله A وB، وتكون فعالية العامل VIII المضادة للتخثر (VIII:C) ناقصة في الناعور A في حين تكون فعالية العامل IX ناقصة في الناعور B. يظهر (الجدول 10-7) مقارنة بين الناعور A والناعور B وداء فون ويلبراند.

المعالجة:

إن هدف المعالجة هو منع الأذيات العظمية طويلة الأمد المؤدية للمرج الناجمة عن تدمي المفاصل Hemarthroses. يحتاج معظم المرضى إلى التسريب الدوري أو المنتظم للعامل VIII أو العامل IX لرفع مستويات العامل الناقص لديهم إلى درجة كافية لإيقاف النزف. وإن العديد من المرضى المصابين بالناعور الشديد يعطون العامل الناقص تسريباً بشكل منتظم لمنع نوبات النزف (الوقاية). كانت تستخدم في الماضي العوامل المشتقة من البلازما، لكن يتوفر الآن العاملان VIII و IX الماشويان، بالنسبة لنوبات النزف الخفيف إلى المعتدل مثل تدمي المفاصل فإن رفع مستويات العامل إلى 40% سوف يكون مناسباً. أما بالنسبة للنزف المهدد للحياة فإنه من الضروري الوصول بمستويات العامل VIII و IX إلى 80-100% من الطبيعي. يقوم الديسموبريسين أسيتات (DDAVP) وهو مضامى صنفى للفازوبريسين بتحرير العامل VIII من الخلايا البطانية، وهو يقوم عند إعطائه برفع مستوى العامل VIII إلى 3 أو 4 أضعاف مستواه البثي عند المريض المصاب بالناعور A لكن ليس له أي تأثير على مستويات العامل IX.

إذا كان بالإمكان الوصول إلى مستويات إرقائية من العامل VIII بواسطة ال DDAVP فإنه يعتبر المعالجة الأولية للنزف عند الأشخاص المصابين بالشكل الخفيف إلى المعتدل من الناعور A. إن

الـ DDAVP مضاهئ للهرمون المضاد للإدرار لذلك يجب مراقبة الأشخاص الناعوريين الذين يستخدمون الـ DDAVP بشكل متكرر خوفاً من حدوث نقص صوديوم الدم الناجم عن احتباس الماء. يمكن معالجة نوبات النزف الحاد الخفيفة في المنزل عندما يكون المريض بعمر مناسب ويكون الوالدان قد تعلموا كيفية إعطاء العامل VIII أو IX الماشوب أو الـ DDAVP. يمكن الاستعداد للنزف المتراق مع الجراحة أو الرض أو خلع الأسنان كما يمكن الوقاية من النزف الشديد بواسطة معالجة الإعاضة المناسبة.

قد يساعد حمض الأمينوكابروئيك (Amicar) (وهو مثبط لانهلال الفيبرين) في معالجة النزف الفموي بعد الإجراءات السنية. وهو يعطي عادة قبل وبعد هذه الإجراءات. إن فحص منتجات الدم للتحرر عن الـ HIV وفيروسات التهاب الكبد لم يبدأ حتى منتصف الثمانينات وبالتالي فإن العديد من المرضى الناعوريين قد أصيبوا بهذه الفيروسات. إن 90% من المرضى الناعوريين الذين تلقوا منتجات العامل المشتقة من البلازما بين عامي 1979 و 1984 قد أصبوا إيجابياً المصل بالنسبة لـ HIV. وتعتبر متلازمة الموز المناعي المكتسب أشيع سبب للموت عند المرضى الأكبر المصابين بالناعور. إن الركازات الحديثة أكثر أماناً وتعتبر كل المستحضرات الماشوية آمنة تماماً من العوامل الفيروسية.

من الاختلاطات الهامة الأخرى للمعالجة تشكل المبططات. وهي أضداد من IgG موجهة ضد العامل المنقول VIII و IX. تنشأ المبططات أثناء المعالجة في 15% من المرضى المصابين بعوز العامل VIII وعند 1% من المرضى المصابين بعوز العامل IX. إن معالجة النزف عند المرضى الذين لديهم هذه المبططات صعب. يمكن في حالة العيارات المنخفضة من المبططات إتباع الخيارات التالية وهي التسريب المستمر للعامل VIII أو إعطاء العامل VIII الخنزيري Porcine. أما في حالة العيارات المرتفعة من المبططات فمن الضروري عادة إعطاء المنتج الذي يتجاوز المثبط مثل ركازات معقد البروثرومين المفعّل أو العامل VIIa الماشوب. إن استخدام جرعات عالية متكررة من ركازات معقد البروثرومين وخاصة المنتجات المفعلة يزيد بشكل تناقصي مخاطر الخثار الذي يؤدي إلى احتشاء العضلة القلبية المعيت والسكتة عند البالغين. قد يكون تحريض التحمل المناعي بواسطة التعريض المستمر للمستضد إضافة للتثبيط المناعي مفيداً.

١٠.15 نقاط رئيسية

1. ينجم الناعور A من عوز العامل VIII وينجم الناعور B من عوز العامل IX. ويورث كلا المرضين كصفة متنحية مرتبطة بالجنس.
2. لا يمكن تمييز الناعور A والناعور B سريريّاً عن بعضهما وتعتمد شدة كل مرض على درجة عوز العامل.
3. يتميز الناعور بالنزوف العفوية أو الرضية. وقد تكون هذه النزوف تحت الجلد أو عضلية أو ضمن المفاصل (تسمى المفاصل Hemarthroses). قد تحدث النزوف الداخلية المهددة للحياة بعد الرض أو الجراحة.

الجدول 10-7، مقارنة بين الناعور A والناعور B وداء فون ويلبراند.			
الوراثية:	مرتبطة بالجنس.	الناعور A	الناعور B
العامل الخامس:	العامل VIII.	العامل IX.	عامل فون ويلبراند و VIII:C.
أماكن النزف:	المصل، المفصل، الجراحة.	المضلات، المفصل، الجراحة.	الأغشية المخاطية، الجلد، الجراحة، الطمث.
PT (زمن البروثرومبين):	طبيعي.	طبيعي.	طبيعي.
aPTT (زمن الثرومبوبلاستين الجزئي):	متطاول.	متطاول.	متطاول أو طبيعي.
زمن النزف:	طبيعي.	طبيعي.	متطاول أو طبيعي.
فعالية العامل VIII المضادة للتخثر (VIII:C):	منخفضة.	طبيعية.	منخفضة أو طبيعية.
vWF: Ag (مستطد فون ويلبراند):	طبيعي.	طبيعي.	منخفض.
vWF: Act (فعالية فون ويلبراند):	طبيعي.	طبيعي.	منخفض.
العامل IX:	طبيعي.	منخفض.	طبيعي.
أعراض الصفائح المعرّضة بالريوسيتين:	طبيعي.	طبيعي.	طبيعي أو منخفض.
تجميع الصفائح:	طبيعي.	طبيعي.	طبيعي.

■ داء فون ويلبراند Von Willebrand's Disease:

داء فون ويلبراند مرض ينجم عن عوز عامل فون ويلبراند (vWF). وهو بروتين التصاق يربط الكولاجين تحت البطانة مع الصفائح المفعلة، كما يرتبط مع العامل VIII الجائل في الدوران ويحميه من التصفية السريعة. يصنف داء فون ويلبراند إلى ثلاثة أنماط هي النمط I الذي يكون فيه vWF ناقصاً كميّاً (لكن ليس مفقوداً) والنمط 2 الذي يكون فيه vWF شاذاً من ناحية الكيفية (شذوذ بروتين الدم Dysproteinemia) والنمط 3 الذي يكون فيه vWF غائباً.

التظاهرات السريرية:

إن التظاهرات السريرية لداء فون ويلبراند مشابهة للتظاهرات في نقص صفائح الدم، وتشمل النزف الجلدي المخاطي والرعاف والنزف اللثوي والتكدم الجلدي والنزف الطمهي. قد يكون العامل

الثامن ناقصاً بشدة في داء فون ويلبراند الشديد وقد يكون لدى المريض أيضاً تظاهرات شبيهة بتظاهرات الناعور A. إذا كان vWF قليل الكمية أو غائباً في الدم فإن العامل VIII لا يرتبط معه وبالتالي تتم تصفية العامل VIII بسرعة من الدوران مما يؤدي إلى عوز VIII. إن حوالي 85% من مرضى داء فون ويلبراند لديهم النمط I الكلاسيكي من المرض وهو يؤدي إلى عوز خفيف إلى متوسط الشدة في vWF.

تشمل الفحوص المخبرية قياس كمية البروتين ويتم ذلك عادة بالتحري المناعي عن مستضد vWF (vWF:Ag) وفعالية vWF (vWF:Act). تقاس فعالية عامل فون ويلبراند بمقايسة العامل التميم Cofactor الريستوستيتين (vWF:RcoF) حيث يستخدم المضاد الحيوي الريستوستيتين لتحريض vWF على الارتباط مع الصفيفات. يكون لدى المريض بشكل نموذجي تطاول زمن النزف بسبب تأثير عوز vWF على فعالية الصفيفات وتطاول ال PTT الناتج عن تأثير عوز vWF على فعالية العامل VIII. يوضح (الجدول 10-7) الموجودات في داء فون ويلبراند الكلاسيكي مقارنة مع الموجودات في الناعور A والناعور B.

المعالجة:

تعتمد معالجة داء فون ويلبراند على شدة النزف. ينبه ال DDAVP تحرر vWF من الخلايا البطانية، وهو يعتبر المعالجة المختارة لنوبات النزف في معظم المرضى المصابين بالنمط 1 من داء فون ويلبراند. يمكن معالجة المرضى المصابين بالنمط 3 من المرض (غياب vWF) أو المرضى الذين لديهم نزف شديد غير مستجيب لإعطاء ال DDAVP بإعطاء الركازة الحاوية على vWF المضعفة فيروسياً (Humate-P). قد تستخدم أيضاً الرسابات القوية Cryoprecipitate لكن لا يمكن أن تكون مضعفة فيروسياً. يجب إعطاء لقاح التهاب الكبد B قبل التعرض للمنتجات المشتقة من البلازما. وكما هو الحال في كل الاضطرابات النزفية يجب تجنب استخدام الأدوية التي تبذل من عمل الصفيفات مثل الأسبرين.

■ نقاط رئيسية 16.10

1. ينجم داء فون ويلبراند عن عوز عامل فون ويلبراند وهو بروتين التصاق يربط الكولاجين تحت البطانة مع الصفيفات المقلة، كما يرتبط مع العامل VIII الجائل في الدوران وبالتالي يحميه من التصفية السريعة.
2. إن التظاهرات السريرية لداء فون ويلبراند الخفيف إلى المعتدل مشابهة لتلك الملاحظة في نقص الصفيفات وتشمل النزف الجلدي المخاطي والرعاف والنزف اللثوي والتكدم الجلدي والنزف الطمشی.
3. قد يكون عوز العامل VIII شديداً في داء فون ويلبراند الشديد، وقد يكون لدى المريض أيضاً تظاهرات مشابهة لتظاهرات الناعور A.
4. إن ال ديسموبريسين أسيتات DDAVP هو المعالجة المختارة لفعالية لنوبات النزف عند المرضى.

■ عوز الفيتامين K:

تصطنع عوامل التخثر (العامل II و VII و IX و X) والعوامل المضادة للثخار (البروتين C والبروتين S) في الكبد وهي معتمدة على الفيتامين K من أجل فعاليتها. يؤدي عوز الفيتامين K إلى ضعف التخثر Coagulation. يحدث عوز الفيتامين K غالباً بسبب سوء الامتصاص خاصة في الداء الليفي الكيسي وفي حالات التثبيط المحرض بالصادات للجراثيم المعوية التي تنتج الفيتامين K. إن فرط جرعة الكومادين Coumadin (دواء يتداخل مع استقلاب الفيتامين K) يؤدي إلى عوز العوامل المعتمدة على فيتامين K. وبشكل مماثل يمكن أن يؤدي استخدام الأم للكومادين أو المعالجة بمضادات التخثر (الفيونباربيتال، الفينيتوين) لحدوث عوز الفيتامين K عند الوليد. إن أشيع اضطراب ينجم عن عوز الفيتامين K هو الداء النزلي عند الوليد الذي يحدث عند الولدان الذين لم يملأوا الفيتامين K عضلياً عند الولادة.

التظاهرات السريرية:

رغم أن معظم الولدان يولدون بمستويات ناقصة من العوامل المعتمدة على الفيتامين K فإن عدداً قليلاً منهم فقط يتطور لديهم الاختلالات النزفية. إن حليب الأم فقير بالفيتامين K لذلك فإن ولدان الإرضاع الوالدي الذين لم يملأوا الفيتامين K وقائياً في اليوم الأول من العمر معرضون لخطورة عالية لحدوث الداء النزلي. تبلغ ذروة الحدوث في اليوم 2-10 من العمر. إن جرعة الوقاية الموصى بها من الفيتامين K هي 1 ملغ تعطى عضلياً. يتميز الاضطراب النزلي بالكدمات المعمة والنزف المعدي المعوي والنزف من مكان الختان ومكان قطع الحبل السري، ويكون الولدان المصابون معرضين لخطر النزف داخل القحف.

يتناول كل من الـ PT والـ PTT في عوز الفيتامين K لأن العوامل المشتركة في كل من السبيل الداخلي والخارجي تتأثر. إن تناول الـ PT اختبار أكثر حساسية لعوز الفيتامين K لأن معظم الولدان يكون لديهم تناول عابر في الـ PTT عند الولادة. قد يلبس الاعتلال التخثري المشاهد في الداء النزلي مع المرض الكبدي أو الـ DIC لأن الـ PT يتناول ومستوى العامل VII ينقص في كلا الحالتين. يوضح (الجدول 10-8) الفروقات المخبرية بين عوز الفيتامين K والمرض الكبدي والـ DIC.

المعالجة:

تستجيب الاضطرابات النزفية وحالات سوء الامتصاص لإعطاء الفيتامين K زرقاً. وتستطب البلازما الطازجة المجمدة أو ركازة معقد البروثرومبين (مزيج من عوامل التخثر II و VII و IX و X) في حالات النزف الشديد.

الجدول 10-8: التفريق بين عوز الفيتامين K والمرض الكبدى وال DIC.			
الفحص المخبري	عوز الفيتامين K	المرض الكبدى	DIC
PT:	↑	↑	↑
الصفيحات:	طبيعية	↓ إلى طبيعية	↓
الفيبرينوجين:	طبيعى	↓	-
العامل VIII:	طبيعى	طبيعى إلى ↑	↓
نواتج تحطم الفيبرينوجين:	طبيعى	طبيعى إلى ↑	↑
العامل VII:	↓	↓	↓ إلى طبيعى
العامل V:	طبيعى	منخفض	منخفض

نقاط رئيسية 17.10
1. لخصائص عوامل التخثر II و VII و IX و X والعوامل المضادة للتخثر (البيروتين C والبيروتين S) في الكبد وتعتمد على الفيتامين K في فعاليتها.
2. إن أضعف اضطراب ينجم عن عوز الفيتامين K هو الداء النزلي عند الوليد الذي يحدث عند الولدان الذين لم يتلقوا الفيتامين K عند الولادة.
3. يمكن أن يلتبس الاعتلال التخثري المضاد في الداء النزلي مع المرض الكبدى أو ال DIC، حيث يتطاول ال PT وتنقص مستويات العامل VII في كليهما.

* * *

Chapter

11

أمراض المناعة والأرج والأمراض الروماتويدية

Immunology, Allergy, and Rheumatology

IMMUNOLOGY

علم المناعة

يتكون الجهاز المناعي من خلايا وجزيئات متخصصة وهي مسؤولة عن تمييز وتعديل المستضدات الأجنبية، تؤدي تفاعلات نوعية معقدة إلى استجابات التهابية تكيفية ودفاع ضد الخسج. تؤدي متلازمات عوز المناعة إلى زيادة الاستعداد للأخماج والاضطرابات المناعية الذاتية والخبالة (الجدول 11-1). ول سوء الحظ فإن الارتكاس المناعي الطبيعي قد يؤدي إلى نتائج غير مرغوبة مثل التهاب المخرب للنسج أو التأق المهدد للحياة أو رفض الطعم. يظهر الجدول 11-2 المعايير السريرية التي يجب أن تستدعي إجراء تقييم للعوز المناعي.

DISORDERS OF HUMORAL IMMUNITY

اضطرابات المناعة الخلطية

تنتج الخلايا B الأضداد وهي المستقلات Effectors الأولية في المناعة الخلطية. إن الأضداد مكون حيوي في الجهاز المناعي خاصة في الدفاع ضد العوامل المعرضة خارج الخلية مثل الجراثيم ذات الحفظة. تقوم مجموعة من الأضداد بتنشيط المناعة. وتعمل كطاهيات Opsonin كما تثبط الالتصاق الجرثومي مع الأغشية المخاطية وتعديل العديد من الذايفانات والفيروسات. تعتبر متلازمات عوز المناعة الخلطية (كمجموعة) أشيع أمراض العوز المناعي المصادفة في طب الأطفال.

* المستقل Effector هو السيج المحيطي الذي يستقبل البضات العصبية ويرتكس لها بالنقلص (المضلة) أو الإفراز (الغدة) .. الخ.

الجدول 11-1: اعواز المكونات المناعية (الأسباب والخصائص والتقييم).			
المكونات الخيرية	المقاييل	الآلية	الحالات
اضطرابات المناعة الخلطية:	أخصاج قيعية متكررة ناكسة بالمضيات خارج الخلوية ذات المحفظة. تكرور التهاب الأذن الوسطى الجرثومي وذات الرئة والتهاب الجيوب.	ضعف الطهي. عدم القدرة على حل ورس الجرثوم. عدم القدرة على تعديل الخيفانات الجرثومية.	اضطرابات المناعة الخلوية:
اضطرابات المناعة الخلوية:	أخصاج متكررة ناكسة بالمضيات الانتهازية والفرويات/ المضيات البطيئة. زيادة نسبة حدوث الأمراض المناعية الذاتية والخيئات.	عدم قدرة الخلايا التائية على توجيه الخلايا البائية لاصطناع الأضداد ضد المستضدات النوعية للخلايا التائية.	اضطرابات المناعة الخلوية:
اضطرابات المناعة الخلوية:	التهاب النسيج الخلوي، خراجات جلدية، واء الدمايل. التهاب الشفة، التهاب اللثة، التهاب المستقيم. ذات الرئة، الإنثان.	عدد غير كاف من العدلات.	اضطرابات المناعة الخلوية:
اضطرابات المناعة الخلوية:	زيادة الاستعداد للأخصاج بالجرانهم والفتور إيجابية الكاتالاز. التهاب العقد اللمفية المزمن. الخراجات، الأورام الحبيبية، ذات العظم والنفق.	عدم القدرة على قتل الجراني داخل الخلية بسبب فشل في توليد مستقلبات الأكسجين مثل أنيون الأكسيد الفائق Superoxide.	اضطرابات المناعة الخلوية:
اضطرابات المناعة الخلوية:	الأخصاج الجرثومية المتكررة بالمضيات ذات المحفظة داخل الخلوية. زيادة الاستعداد للإصابة بالمكورات السحائية والبنية. زيادة نسبة حدوث المرض المناعي الذاتي.	ضعف الطهي.	اضطرابات المناعة الخلوية:

الجدول 11-2: المعايير السريرية لتقييم متلازمات العوز المناعي.
<ul style="list-style-type: none"> ● الإصابة بالتهن أو أكثر من الأخماج الجرثومية الخطيرة/ الجهازية خلال سنة واحدة (أي خمخ فطري أو جرثومي يتكس رغم المعالجة أو لا يستجيب للمعالجة المناسبة). ● الأخماج بأي عوامل ممرضة انتهازية أو غير اعتيادية⁽⁶⁾. ● الأخماج في أماكن غير معتادة (مثل خراج الدماغ أو خراج الكبد). ● التهاب اللثة المزمن.
⁽⁶⁾ تشمل الرشاشيات والذوء النوكارديا والسرارية الخالبة <i>Serratia marcescens</i> و <i>Burkholderia cepacia</i> .

■ التظاهرات السريرية:

القصة والفحص السريري:

إن قصة أخماج متكررة بالمعضيات ذات المحفظة مثل المستدميات النزلية والعقديات الرئوية وهشل الاستجابة للمعالجة المناسبة بالصادات تقترح عوزاً أولياً في المناعة الخلوية البائية. إضافة لذلك توجد أحياناً قصة أخماج متكررة في السبيل التنفسي العلوي تبدأ بعد عمر 6 شهور بما فيها التهاب الأذن الوسطى والتهاب الجيوب وذات الرئة.

■ التشخيص التفريقي:

- فقد الغلوبولين غاما من الدم المرتبط بالجنس X-linked agammaglobulinemia (XLA). يدعى أيضاً عوز التيروزين كيناز لبروتون أو داء بروتون) يحدث عند الذكور ويظهر بعد عمر 6 شهور حالما تهبط مستويات الأضداد المكتسبة من الأم. لا ينتج هؤلاء المرضى الأضداد ويفتقدون فعلياً للخلايا البائية. إضافة لذلك يكون هؤلاء المرضى مستعدين للإصابة بالمعضيات ذات المحفظة. كما أنهم عرضة لأخماج الفيروسات المئوية الشديدة المهددة للحياة غالباً.
- العوز المناعي الشائع المتبدل Common variable immunodeficiency: وهو اضطراب وراثي يحدث فيه نقص في الغلوبولين غاما في الدم (خاصة IgG و IgA). يحدث بشكل متساوٍ عند الجنسين إضافة لذلك قد يكون تشكل الأضداد معيباً. تكون الأخماج عادة أقل شدة لكن تزداد نسبة حدوث اللمفوما والمرض المناعي الذاتي عند هؤلاء المرضى.
- عوز الـ IgA الانتقائي: وهو أشيع متلازمات العوز المناعي وأقلها شدة. تكون المستويات المصلية لباقي الأضداد طبيعية عادة. يرتكس المرضى عادة بشكل طبيعي للأخماج الفيروسية لكنهم أكثر استعداداً للإصابة بالأخماج الجرثومية في السبيل التنفسي والمعدى المعوي والبولي.

■ التقييم التشخيصي:

إن القياس الكمي لمستويات الغلوبولين المناعي الإجمالية والجزئية Fractionated في المصل اختبار هام مفيد للتقصي عن الأعواز النوعية ونقص الغلوبولين غاما الشامل في الدم. إن معايرة الأضداد التي تتولد ضد الكزاز والدفتيريا والمكورات الرئوية بعد التمنيع يقيم وظيفة الأضداد (وظيفة الخلايا البائية).

■ المعالجة:

إن أساس المعالجة هو استخدام الصادات المناسبة والإعطاء الدوري للغلوبولين غاما. يزود الغلوبولين المناعي الوريدي (IVIG) و / أو الغلوبولين غاما العضلي بالأضداد الناقصة وقد أحدث ثورة في معالجة متلازمات الموز المناعي الخلطي.

نقص الغلوبولين غاما العابر عند الرضع

TRANSIENT HYPOGAMMAGLOBULINEMIA OF INFANCY

رغم أن الـ IgG الوالدي ينتقل بشكل فعال عبر المشيمة ويحمي طيلة الشهور القليلة الأولى من العمر، فإن الولدان يعتبرون أنوياء ناقصي المناعة نسبياً. تكون كل أصناف الغلوبولينات المناعية المصلية موجودة عند الولادة لكن معظمها لا يصل إلى مستوياته عند البالغين إلا في المرحلة الباكرة من الطفولة المتوسطة. تنقص مستويات الغلوبولينات المناعية المكتسبة من الأم خلال الـ 6-8 أسابيع الأولى من العمر ويحل مكانها الغلوبولينات التي ينتجها الطفل. ولهذا يكون الرضع بشكل خاص حساسين للإنتان بعمر 6-12 أسبوعاً حيث تكون حالتهم المناعية بالحيض.

إن نقص الغلوبولين غاما العابر عند الرضع اضطراب معروف يتأخر فيه اكتساب المستويات الطبيعية من الغلوبولين المناعي عند الرضع. ورغم أن بعض المرضى يشخصون لاحقاً بأحد أعواز المناعة البدئية فإن معظمهم يتطور لديه قلعاً مناعة سوية.

■ نقاط رئيسية 1.1

1. إن متلازمات عوز المناعة الخلطية هي أشيع أمراض عوز المناعة المصادفة في طب الأطفال.
2. يهوب عوز المناعة الخلطية المرضى للإصابة بالحمى العضيات ذوات الحفظة وتشمل الأخماج الشاملة التهاب الأذن الوسطى وذات الرئة والتهاب الجيوب.
3. إن دراسات الغلوبولين المناعي الكمية ومعايرة الأضداد الموجهة ضد ذيفانات اللقاحات تكون شاذة عند مرضى خلل الوظيفة المناعية الخلطية.
4. تزود المعالجة بالغلوبولين غاما (الوريدي أو العضلي) مرضى عوز المناعة الخلطية بالأضداد.

اضطرابات المناعة الخلوية

DISORDERS OF CELL-MEDIATED IMMUNITY

تقوم الخلايا الثانية بتعديل معظم الاستجابات المناعية ويتم ذلك بشكل رئيسي عن طريق إفراز الانترلوكينات Interleukins إضافة لذلك تعتبر الخلايا الثانية المستعملات الرئيسة للمناعة الخلوية، وهي هامة في الدفاع ضد الأحماج داخل الخلوية والأحماج الانتهازية. إن بعض الأصناف الفرعية قادر على قتل الورم والخلايا المغموجة بالفيروسات. تزداد لدى المرضى المصابين بخلل وظيفة الخلايا الثانية خطر الاضطرابات المناعية الذاتية. تسبب أمراض الخلايا الثانية بشكل عام مرضاً ووهيات هامة أكثر مما تسببه الاضطرابات الخلطية لوحدها، وإن البقاء بعد فترة الطفولة نادرة، إن متلازمة حذف الصبغي 22q11 (دي جورج Di George) [وهي اضطراب خلقي] وفيروس عوز المناعة البشري (اضطراب مكتسب) يمثلان كلاهما أعواز المناعة الثانية.

■ التظاهرات السريرية:

القصة المرضية والفحص السريري:

تؤهب شذوذات الخلايا الثانية المرضى للإصابة بالأحماج داخل الخلوية بما فيها الفيروسات والمتقطرات Mycobacteria. يتعرض المرضى الذين لديهم نقص تنسج شبه تام في غدة التيموس بشكل كبير للأحماج الانتهازية بالعصيات مثل الفطور والمتكيس الرئوي الكاريني. يتظاهر المرضى المصابون بمتلازمة دي جورج (حذف الصبغي 22q11) في مرحلة باكراً من فترة الرضاعة بإصابة ليس لها علاقة مع الجهاز المناعي (مثل المرض القلبي الخلقي، التكرز الناجم عن نقص كالسيوم الدم بسبب نقص تنسج التيموس). قد تكون باقي البنيات والأعضاء المشتقة من الجيوب الفلصمية أشاء تكون الجنين مشوهة أيضاً ويشمل ذلك الأذنين والوجه. إن شدة العوز المناعي متنوعة بشدة.

■ التقييم التشخيصي:

يكون العدد المطلق للمفاويات طبيعياً أو ناقصاً بشكل خفيف. وتكون وظيفة الخلايا الثانية (المقاسة بواسطة التنبيه المحدث للانقسام الفتيلي Mitogen واختبار شرط الحساسية المتأخر داخل الأدمة) غائبة أو ضعيفة بشكل هام. لا يشاهد ظل التيموس على صورة المصدر عند مرضى متلازمة دي جورج. يظهر التهجين الموضاني في الموضع (FISH) للصبغي 22 وجود حذف في 22q11.2.

■ المعالجة:

عولج العوز المناعي في متلازمة دي جورج بنجاح بواسطة زرع كل من التيموس ونقي العظم. يجب أن تهدف المعالجة الأولية إلى إصلاح التشوهات القلبية الخلقية المرافقة والمحافظة على كلاس دم سوي. يناقش الفصل 12 فيروس عوز المناعة البشري HIV بالتفصيل.

■ نقاط رئيسة 2.11

1. المرضى المصابون بخلل الوظيفة المناعية الخلوية معرضون للإصابة بالاضطرابات المناعية الذاتية والألحماج الانتهازية بالمضخات مثل المتكيس الكاوييني الرئوي.
2. إن التكرز المستمر بنقص كلس الدم أو تشوهات هوس الأظفر إضافة إلى غياب ظل غدة التيموس والعوز المناعي الخلوي كل ذلك يقترح متلازمة حنف الصبغي 22q11 (أي متلازمة دي جورج).

متلازمات العوز المناعي المختلط

COMBINED IMMUNODEFICIENCY SYNDROMES

تميل أعواز المناعة الخلطية والخلوية المشتركة لأن تكون مورثة وتظهر بمجال واسع من الشدة السريرية. يظهر المرضى المصابون زيادة الاستعداد للإصابة بالألحماج التقليدية الشديدة والانتهازية. إن عوز المناعة المختلطة الشديد (SCID) اضطراب خطير يتميز بموز فعلي في كل من المناعة الخلطية والخلوية، وهو مرض قد يكون مرتبطاً بالجنس أو جسدياً مقهوراً أو يحدث كظاهرة مورثة معزولة. يكون المرضى المصابون بمرضين للإصابة بمجموعة واسعة من الألحماج ويتظاهرون عادة بأمراض متعددة (ذات الرئة، الإنتان، التهاب السحايا) خلال الأشهر القليلة الأولى من العمر. يكون لدى هؤلاء المرضى تعداد لمفاويات مطلق أقل من 2800 وهذا يمكن أن يلاحظ بتعداد الدم الكامل (CBC) الروتيني. تكون استجابة الخلايا التائية للتنبية شاذة وتكون مستويات الغلوبولين المناعي ناقصة بشدة. إن زرع نقي العظم ونقل دم الحبل السري معالجة شافية ويتم الآن دراسة المعالجة الجينية كمعالجة بديلة محتملة.

رنح توسع الشعريات Ataxia telangiectasia اضطراب جسدي متح نادر جداً يتميز بموز مشترك في المناعة الخلطية والخلوية مع الرنح المخيخي وتوسع الشعريات العيني الجلدي (أوعية صغيرة متوسعة تشاهد بسهولة على الملتحمة البصلية وسطح الجلد). تزداد نسبة حدوث الخباثة خاصة لمفوما لهودجكن وكارسينوما المعدة، لا تتوافر معالجة نوعية للمرض، ويصبح معظم المرضى عاجزين (يستخدمون الكرسي ذو العجلات) في البلوغ ويموتون باكراً.

متلازمة ويسكوت الدريش Wiskott-Aldrich اضطراب في المناعة البائية (بشكل رئيس) والثائية (عادة) متح مرتبط بالجنس، ويترافق مع التهاب جلد تأتبي ونقص الصفيحات. لا تستجيب أعداد الثوي بشكل طبيعي للمستضدات السكرية. إن البقيا حتى مرحلة الكهولة نادر بسبب النزف والألحماج والخبائات المرافقة.

اضطرابات البلعمة

PHAGOCYTIC IMMUNITY

إن البالعات (البلاعم) Phagocytes مسؤولة عن التخلص من مواد معينة من الدم والنسج عن طريق التقاط وتخريب العضيات المجهرية. يجب أن تكون هذه الخلايا قادرة على الالتصاق مع البطانة والتحرك عبر النسج إلى أماكن عملها وابتلاع Engulf المواد المؤذية وقتلها داخل الخلية. تتجم اضطرابات البلعمة عن العدد غير الكافي من المعتدلات الطبيعية (قلة العدلات) أو عن خلل وظيفة البلاعم. قد تتجم قلة العدلات Neutropenia عن الخمج (خاصة الفيروسات) وإعطاء الأدوية (مثل البنسلين والسلفوناميدات والفينوثيازين وبعض مضادات الاختلاج) أو قد تتجم عن وجود اضطداد جائلة ضد العدلات أو عن الخباثة في نقي العظم أو فقر الدم اللاتسجي. إن الداء الحبيبيومي المزمن Chronic Granulomatous Disease (CGD) أشيع اضطراب موروث في اضطرابات البلاعم ويحدث عندما تكون العدلات والوحدات غير قادرة على قتل عضيات معينة رغم أنها قادرة على التقاطها.

■ التظاهرات السريرية:

القصة والفحص السريري:

لا يحدث عند المرضى المصابين بقلة العدلات بشكل عام أخماج خطيرة أو مهددة للحياة إلا إذا كانت قلة العدلات شديدة (تعداد العدلات المطلق ANC أقل من 0.5×10^3 بالميكرولتر) ومزمنة (تدوم أكثر من 2-3 شهور). تشمل الشكاوي النموذجية التهاب اللثة وأخماج الجلد والتهاب المستقيم والتهاب الأذن الوسطى وذات الرئة والإنتان. يصاب هؤلاء المرضى غالباً بأخماج العقنوديات المذهبة والعضيات سلبية الغرام. ومن الجدير بالذكر أن مرضى قلة العدلات غير قادرين على إحداث ارتكاس التهابي كاف لذلك قد تكون العلامات النموذجية للخمج مثل الحمى والحرارة الموضعية والتورم غائبة حتى في حالة وجود إصابة هامة. يتميز الـ CGD بالأخماج القبية المتكررة أو المزمنة الناجمة عن الجراثيم والفطور التي تنتج الكاتالاز (بما فيها العقنوديات المذهبة والمبيضات البيض والرشاشيات ومعظم الجراثيم المعوية سلبية الغرام). ورغم أن أشيع شكل من هذا الاضطراب يورث كصفة متنحية مرتبطة بالجنس فإن الوراثة الجسدية قد سجل حدوثها أيضاً. تحدث الخراجات وتشكل الحبيبيومات في العقد اللمفية والكبد والطحال والرئتين والجلد والسبيل المعدي المعوي إن فشل النمو والإسهال المزمن وداء المبيضات المستمر في الفم والمنطقة الحفاضية شائع الحدوث. يكون الأشخاص المصابون معرضين لزيادة خطر الأخماج الانتهازية والمرض الفيروسي المنتشر والداء المعوي الالتهابي.

■ التقييم التشخيصي:

يمرّف قلة العدلات الشديد بأنه تعداد العدلات المطلق دون 0.5×10^3 /مكروليتر. يظهر تعداد الدم الكامل المتسلسل وجود استجابة كثرة أرومات البيض والحمر Leukoerythroblastic response إلا إذا كانت الحالة مزمنة. إن فحص نقي العظم ضروري إذا اشتبه بوجود الخباثة أو فقر الدم اللاتسجي.

في الـ CGD يتراوح تعداد الكريات البيض بشكل نموذجي بين 10000 و 20000/ مل وتكون 60-80% من المعدلات. يكون الجذب الكيميائي للكريات البيض طبيعياً. ويكون الشذوذ الرئيس هو عدم قدرة الخلايا المصابة على إنتاج الهبة التأكسدية Oxidative burst التي تؤدي لإنتاج هيدروجين البيروكسيد. إن اختبار النيتروبلوتترازوليوم (NBT) واختبار إرجاع الداى هيدروهوامدين (DHR) هما الدراسة المخبرية التي تجرى لكشف هذا التفاعل الإرجاعي.

■ المعالجة:

لا يحتاج الأطفال المصابون بقلة العدلات الحاد إلى أي معالجة خاصة. أما المرضى المصابون بقلة العدلات المزمن والأطفال الذين لديهم اختلالات خفيفة فقد يستجيبون لإعطاء العامل المنبه لمستعمرات الخلايا المحببة البشرية المنشوب (rhG-CSF) حقناً. يجب أن يعطى كل المرضى المصابين بالـ CGD المعالجة الوقائية بالتري ميثوبريم - سلفامينوكسازول والإنترفيرون غاما. إن الاستخدام الحكيم للمضادات الحيوية أثناء الأخماج أمر هام. أما زرع نقي العظم فلم يحقق النجاح الذي حققه في متلازمات عوز المناعة الأخرى. إن المعالجة الجينية مجال بحث واعد.

■ نقاط رئيسية 3.1

1. يعرف قلة العدلات الشديد بأنه تعداد العدلات المطلق الذي يقل عن 0.5×10^9 مكروليتر، وهو ينتج عن الخمج أو عن بعض الأدوية أو عن اضطاد جائل في الدوائ ضد العدلات كما يمكن أن ينجم عن الخباثة أو خلل وظيفة نقي العظم.
2. تكون العلامات النموذجية للخمج (الحمامى، الحرارة الموضمية، التورم) غالبية في حالة قلة العدلات.
3. يتميز الداء الحبيبيومي المزمن CGD بالأخماج المتكررة أو المزمعة الناجمة عن الجراثيم أو الفطور المنتجة للكائنات. ويتطور لدى هؤلاء المرضى بشكل خاص أخماج أو عراجات الجلد المتكررة.
4. إن اختبار النيتروبلوتترازوليوم واختبار إرجاع الداى هيدروهوامدين (DHR) هما الدراسة المخبرية المفضية في التحري عن CGD.
5. يجب أن يعطى الأطفال المصابون بالـ CGD المعالجة الوقائية اليومية بالتري ميثوبريم - سلفامينوكسازول والإنترفيرون غاما.

DISORDERS OF COMPLEMENT IMMUNITY

اضطرابات المناعة

رغم أن اعواز الكمية لكل مكونات المناعة قد وصفت فعلياً فإنها أقل شيوعاً من الاضطرابات المناعية التي ذكرت سابقاً. إن الآلية الأساسية للمرض هي ضعف الطهي. يزداد لدى المرضى المصابين باضطرابات المناعة الاستعداد للإصابة بالأخماج الجرثومية كما تزيد لديهم نسبة حدوث المرض الروماتويدي. إن اعواز المكونات المناعة الانتهائية C5 إلى C8 تزيد احتمال الإصابة بأخماج النايسميريات السعائية.

ALLERGY

الأرج

إن الارتكاس الأرجي هو استجابة مناعية غير مرغوبة ضد المنبهات البيئية. تتهم المؤرجات كامل مساهم في التاق والربو والتهاب الأنف الأرجي والتهاب الجلد التأتبي. تتراوح الارتكاسات الأرجية من الارتكاسات الخفيفة إلى الارتكاسات المهددة للحياة وهي لا تعتبر أبداً ارتكاسات تكيفية Adaptive. يتكون الثلاثي الأرجي للمرض التأتبي من التهاب الأنف الأرجي والربو والتهاب الجلد التأتبي (الأكزيما). إن الأطفال المصابين بأحد الأمراض التأتبية المعروفة أكثر احتمالاً أن يصابوا بحالة تأتبية ثانية.

ALLERGIC RHINITIS

التهاب الأنف الأرجي

■ الإيمراض:

التهاب الأنف الأرجي Allergic rhinitis هو استجابة مناعية بفرط الحساسية من النمط 1 تجاه مستأرجات بيئية تشمل غبار الطلع المحمول بالهواء ووبر الحيوانات والعفن وعت المنزل والصراصير ودخان السجائر وبعض الأطعمة. يرتبط المستأرج المسبب مع IgE الموجود على سطح الخلايا البدينة Mast cell في السبيل التنفسي العلوي ويؤدي ذلك لاحقاً لتحرير الوسائط الالتهابية. يؤدي هذا الالتهاب الموضوع إلى احتقان أنفي مع سيلان الأنف و/ أو النزح الأنفي الخلقي والمطاس وأحياناً الحكة. إن التهاب الأنف الأرجي هو أشيع سبب للسيلان الأنفي (ثر الأنف Rhinorrhea) الصالح المزمع أو التاكس عند الأطفال.

■ الوبائيات:

يقدر أن 40٪ من الأطفال يصابون بالتهاب الأنف الأرجي بحلول عمر 6 سنوات. يتقصر التهاب الأنف الأرجي الفصلي أو حمى القش Hay fever على الأشهر التي يحدث فيها إطلاق غبار الطلع وهو غير شائع قبل عمر 5 سنوات. إن أشجار غبار الطلع شائعة خلال أوائل الربيع يليها غبار طلع الأعشاب Grass الذي يمكن كشفه حتى أول الصيف.

أما فصل التراويد Ragweed (عشبة أمريكية) فيبدأ في أواخر الصيف ويستمر حتى بداية الصقيع. يستمر المرض السنوي (غير الموسمي) Perennial على مدار العام ويكون عادة استجابة للمستأرجات داخل المنزل خاصة عت الغبار.

■ عوامل الخطورة:

إن التأتب Atopy والاستعداد الوراثي هما عاملا الخطورة الأساسيان. يزيد تدخين الأم خلال السنة الأولى من العمر أيضاً احتمال حدوث المرض لاحقاً. وبشكل تناقضي فإن التعرض الشديد لوبر الحيوان في مرحلة باكراً من العمر ينقص خطر تطور المرض التأتبي لاحقاً.

■ **التظاهرات السريرية:****القصة:**

يكون لدى المرضى المصابين بالتهاب الأنف الأرجي احتقان أنفي مع شر أنفي مائي غزير وعطاس. ومن الشائع الترافق مع التهاب الملتحمة الأرجي. إن التقطير الأنفي الخلقي (التستيل الأنفي الخلقي) Postnasal drip يؤدي إلى سعال متكرر أو تنظيف حلق متكرر. قد يشتكي المرضى أيضاً من النفاس بسبب الاستيقاظ المتكرر لفترات وجيزة أثناء الليل. وكمجموعة فإن الأطفال المصابين بالتهاب الأنف الأرجي غير المعالج يحدث لديهم نقص الأداء المدرسي عند مقارنتهم مع أقرانهم.

الفحص السريري:

بالفحص السريري تبدو مخاطية الأنف سيخية Boggy ومزقة. وهناك مظهران مميزان للتهاب الأنف الأرجي هما الظلال (الكدمة) الأرجية Allergic shiners (دوائر قاتمة تتطور تحت العينين بسبب الاحتقان الوريدي) والتحمة الأرجية Allergic salute (خط أحقي عبر منتصف الأنف ناجم عن حركة المسح المستمرة للأعلى باليد) (مسح المفرزات الأنفية للأعلى براحة اليد أو ظهرها). إن الاحتقان الشديد يجعل المرضى مجبرين على التنفس من الفم وقد يشاهد الفم المفتوح Gaping mouth وتقوس الحنك أثناء الفحص السريري. كذلك يتعرض الأطفال المصابون بالتهاب الأنف الأرجي أيضاً لالتهاب الجيوب المتكرر والتهاب الأذن الوسطى مع الانصباب.

■ **التشخيص التفريقي:**

إن التهاب الأنف الخمجي أشيع من التهاب الأنف الأرجي عند الرضع والدارجين وغالباً ما يكون مخاطياً قيحياً. يؤدي التهاب الجيوب إلى شر الأنف المزمن مع التقطير الأنفي الخلقي المترافق مع الإيلام الوجهي والسعال و/ أو الصداع. عند وجود جهم أجنبي في الأنف فإن المفرزات تكون وحيدة الجانب عادة وتكون سمكية وذات رائحة كريهة. تشمل التشخيصات المحتملة الأخرى التهاب الأنف الوعائي المنحرك Vasomotor rhinitis (مجهول السبب أو غير الأرجي) الذي يبدو أنه ينجم عن تقاوم الاستجابة الوعائية للمغشرات، و التهاب الأنف الدوائي Rhinitis medicamentosa الذي ينجم عن فرط استخدام مضادات الاحتقان الموسمية.

■ **التقييم التشخيصي:**

تثبت القصة الدقيقة التشخيص عادة، وإن المرضى الذين لا يستجيبون بشكل جيد لتجربة الجيل الثاني من مضادات الهستامين (لا يسبب النفاس) قد يحتاجون إلى المزيد من إجراءات التشخيص. قد تدعم المستويات المصلية والأنفية البلمومية المرتفعة من الحمضات التشخيص لكن الاختبار الجلدي المباشر هو الطريقة المفضلة لاختبار الأرجية النوعي.

■ المعالجة:

إن أفضل معالجة لأي حالة أرجية هي تجنب المستأرج. إن استخدام مكيفات الهواء في الصيف بدلاً من إبقاء النوافذ مفتوحة يعطي بعض الوقاية للمرضى الذين لديهم أرجية لغبار الطلع. وإن تحديد كمية الرطوبة في المنزل يمكن أن تنقص وجود عث الغبار والفطور المختلفة. كما أن التخلص من أوبار وأشعار الحيوانات والحد من التعرض لدخان السجائر مفيد أيضاً.

إن المعالجة الدوائية هامة أيضاً إذا لم يكن بالإمكان تجنب المستأرج. وتعتبر حاصرات الهستامين H_1 (الفموية أو داخل الأنف) حجر الأساس في المعالجة. وهي متوفرة الآن بمستحضرات لا تسبب النعاس وموافق على استخدامها عند الأطفال فوق عمر السنتين.

يفيد الكرومولين داخل الأنف كدواء وقائي إذا أعطي قبل بدء الأعراض كما أن الستيرويدات الموضعية الأنفية معالجة فعالة جداً مع تأثيرات جانبية قليلة.

قد تكون حاصرات مستقبلات اللوكوترين الفموية مفيدة عند بعض المرضى. وتفيد مقلدات الودي الإنشافية والموضعية (أشبعها بالسودو إهدرين) في المعالجة قصيرة الأمد فقط، وإذا أخذت بشكل غير مناسب فقد تؤدي إلى احتقان ارتدادي شديد. إن المعالجة المناعية الأرجية (أي الحقن الأرجية) مؤلمة وغالية وتحتاج للوقت وهي لا تستطب إلا في حالة الأعراض الشديدة غير المسيطر عليها بالمعالجة الدوائية التقليدية.

أظهرت الدراسات حالياً أن الأطفال المصابين بالأرجية الفصلية الذين يعالجون بشكل مناسب في عمر صغير لديهم خطورة قليلة لتطور المرض التأتبي لاحقاً مقارنة مع الأطفال الذي تركوا دون معالجة.

■ نقاط رئيسة 4.11

1. قد يكون التهاب الأنف الأرجي فصلياً أو سنوياً.
2. يجب التفكير بالتهاب الأنف الأرجي عند أي طفل لديه شر (سيلان) أنفي مزمن أو ناكس مع أعراض تنفسية علوية.
3. إن الظلال الأرجية والتهية الأرجية من الموجودات السريرية المميزة لالتهاب الأنف الأرجي.
4. إن حاصرات مستقبلات الهستامين H_1 غير المسببة للنعاس والستيرويدات الأنفية الموضعية هما حجر الأساس في المعالجة.

ASTHMA

الربو

تمت مناقشة الربو بالتفصيل في (الفصل 20). إن نسبة هامة من حالات الربو ذات طبيعة أرجية. إن المستأرجات التي تتراعى بشكل متكرر مع سورات الربو هي العفن وعت الغبار وأشعار الحيوانات في المنزل ودخان السجائر وغبار الطلع. إن تجنب المستأرجات هو الخطوة الأولى في المعالجة الفعالة. تمت مناقشة المعالجات الأخرى في (الفصل 20).

ATOPIC DERMATITIS

التهاب الجلد التأتبي

التهاب الجلد التأتبي ارتكاس جلدي التهابي مزمن لمستأرجات نوعية وهو يمر بفترات من الهجوع والنكس، تشمل هذه المستأرجات أنواعاً معينة من الطعام والمستأرجات البيئية. تظهر الأكزيما عادة في فترة الرضاعة وتصيب نسبة تصل إلى 10% من الأطفال. إن الاستعداد الوراثي هو أكثر عوامل الخطورة، ويتطور الربو لاحقاً عند نصف المرضى تقريباً المصابين بالتهاب الجلد التأتبي.

■ المظاهر السريرية:

يتكون الطغح النموذجي من ارتكاس حطاطي حويصلي حمامي ناز Weeping وحاك يتطور إلى التوسف والضمخامة والتحزز Lichenification. يشمل الطغح عند الرضع دون عمر السنتين السطوح الباسطة للذراعين والساقين والرسفين والوجه والفروة، أما منطقة الحفاض فتتف الإصابة عنها بشكل ثابت، تسيطر الإصابة في المناطق العاطفة في مجموعة الأعمار الأكبر إضافة لإصابة الضق والرسفين والكاحلين. إن تشخيص التهاب الجلد التأتبي تشخيص سريري بالدرجة الأولى ويعتمد على القصة والفحص السريري والاستجابة للمعالجة. يشمل التشخيص التفريقي التهاب الجلد التماسي والصداف والاضطرابات الجلدية المزمنة غير الأرجية (راجع الفصل 5).

■ المعالجة:

إن هدف المعالجة هو إنهاء حلقة الحك - التخريش - الحك. يجب أن يحاول المرضى إبقاء جلدهم رطباً بشكل جيد وتجنب الماء الحار والصوابين القوية أو المعطرة Fragrant. قد تثير الملابس الكتيفة والحرارة سورات المرض. تعتبر المرطبات Moisturizers حجر الأساس في المعالجة يليها استخدام الستيرويدات الموضعية لمناطق الالتهاب. تمت الموافقة حديثاً على استخدام رهيم Pimecrolimus (وهو حاصر للسيتوكين) عند المرضى فوق عمر السنة الذين لا يستطيعون تحمل الستيرويدات الموضعية أو الذين لديهم مرض معقد. إن التاكروليموس Tacrolimus معدل مناعة آخر يمكن استخدامه في الحالات الأكثر شدة. قد تختلط الأكزيما المزمنة الشديدة بالخمج الجرثومي.

URTICARIA AND ANGIOEDEMA

الشرى والوذمة الوعائية

إن الشرى والوذمة الوعائية هما من ارتكاسات فرط الحساسية النمط I الكلاسيكية. يصف الشرى الانتباذات الوذمية المرتفعة النموذجية على الجلد أو الأغشية المخاطية الناجمة عن التوسع الوعائي وزيادة النفاذية. تكون الآفات حاككة وتبيض بالضغط Blanch كما أنها تزول بصورة عامة خلال عدة ساعات أو أيام. أما الوذمة الوعائية فهي حديثة مشابهة تقتصر على الأدمة السفلية والمناطق تحت الجلد. يؤدي العمق إلى منطقة واضحة الحدود من التورم دون وجود حكة أو حماس أو سخونة. ورغم أن الشرى الحاد والوذمة الوعائية يحدثان بشكل متكرر في طب الأطفال فإن الأشكال المزمنة نادرة.

■ التظاهرات السريرية:

يعتمد التشخيص على القصة المفصلة للتعرضات الحديثة أو التغيرات في بيئة المريض. تشمل المستأرجات والحالات المترافقة مع الشرى والوذمة الوعائية كلاً من الأطعمة والأدوية والأخماج وبعض الأمراض الجهازية. قد تتأخر التظاهرات السريرية لمدة تصل إلى 48 ساعة بعد التعرض الأولي. توجد أشكال وراثية، حيث يكون لدى المرضى المصابين بالوذمة الوعائية الوراثية عوز وراثي في مثبط إستراز C₁، ويبقى السبب المحرض مجهولاً في أكثر من 50% من الحالات.

■ المعالجة:

تعتمد المعالجة على الشدة التي تتراوح من إصابة خفيفة إلى إصابة مهددة للحياة (أي تورم حول الطريق الهوائي). إن الإبي نغرين تحت الجلد هو المعالجة المختارة في الحالات الإسعافية يليها إعطاء الديا فين هيدرامين Diphenhydramine وريدياً مع الستيرويدات. إن مضادات الهستامين الفموية ومقلدات الودي وأحياناً الستيرويدات الفموية مناسبة في الحالات الأخف شدة.

FOOD ALLERGIES

الأرجيات الغذائية

■ الأمراض Pathogenesis:

إن الأرجية الغذائية استجابة متواسطة بالمناعة تجاه بروتين غذائي محدد، ومن المهم التفريق بين عدم تحمل الغذاء Food intolerance (ارتكاس غير مناعي غير مرغوب) وحرط الحساسية الغذائية الحقيقية التي تتواسط بها آليات مناعية. تشمل الأمثلة على الارتكاسات الغذائية غير المرغوبة غير المناعية تسرع القلب المحرض بالكافئين وعدم تحمل اللاكتوز.

■ الوبائيات:

إن 80% من كل الأرجيات الغذائية توجد خلال السنة الأولى من العمر. كما أن الانتشار الإجمالي للأرجيات الغذائية أعلى أيضاً عند الأطفال (5-8%) مقارنة مع البالغين (1-2%). إن عدداً قليلاً من الأطعمة (الببيض، بروتينات الحليب، الصويا، القمح، السمك، الفول السوداني) يشكل أكثر من 90% من الحالات المسجلة. قد يؤدي الاقتصر على الإرضاع الوالدي إلى تأخير تظاهر الأرجية الغذائية إلا إذا تناولت الأم البروتينات المسببة للأرج بشكل منتظم. يكون لدى ثلث المرضى المصابين بالتهاب الجلد التأتبي أرجية غذائية أيضاً.

■ التظاهرات السريرية:

القصة والفحص السريري:

إن القصة المفصلة بما فيها السجلات اليومية للطعام المتناول والأعراض أساسية في التشخيص. يمكن أن تتظاهر الأرجية الغذائية الحقيقية بارتكاسات جلدية معزولة وأعراض معدية معوية وأعراض تنفسية وتاق مهدد للحياة. إن الأعراض التي تتطور خلال الفطام تقتصر بشكل خاص الأرجيات الغذائية.

■ التقييم التشخيصي:

إن للاختبار الجلدي قيمة توقع إيجابية منخفضة، وهو أكثر فائدة في نفي دور بروتينات غذائية معينة كمحرضات للـ IgE. يكشف اختبار الـ RAST الأضداد من نوع IgE في المصل الموجهة ضد أغذية معينة. ويعتبر اختبار التحدي بالطعام والتحدي بالطعام الموهم مزدوج التعمية Dauble-blind هو المعيار الذهبي حالياً. تحذف عدة أطعمة من قوت المريض لفترة من الزمن قبل الاختبار، ثم يتم إخفاء Disguised الأطعمة واختبارها بالتناوب مع الأطعمة الموهمة على مدى عدة أيام. يعتبر التحدي إيجابياً إذا عادت الأعراض والعلامات بعد تناول الطعام. يجب إجراء مثل هذا الاختبار في المشفى بسبب إمكانية حدوث التأق.

■ المعالجة:

تتضمن المعالجة حذف الطعام المسبب من القوت، ويجب تثقيف المرضى ومن يعتني بهم حول استخدام قلم الإبي نقرين ذاتي الحقن. تتوفر الأطعمة العنصرية قليل الأرجية Hypoallergenic formulas للأطفال الذين لديهم أرجيات شديدة واسعة.

تزول الأرجيات للقمح والبيض والحبوب وحليب البقر عادة بعد تجنب الطعام المسبب، ويمكن إجراء التحديت الفموية بأمان من أجل إعادة إدخال الطعام ولكن الأرج للسمك والجوز يستمر عادة. إن الإرضاع الوالدي إضافة إلى تأخير إدخال الأطعمة الصلبة إلى ما بعد عمر 4-6 شهور قد يمنعان من تطور أرجيات غذائية معينة.

■ نقاط رئيسة 5.11

1. يشكل السمك، والقمح والحبوب والبيض والفول السوداني الفالينية العظمى من الأرجيات الطعامية.
2. تشمل أمراض وعلامات الأرج للطعام عند الرضع الهيرجية والإسهال وفشل النمو.
3. إن اختبار التحدي بالطعام والتحدي بالطعام الموهم مزدوج التعمية هو المعيار الذهبي في التشخيص.

RHEUMATOLOGY

الأمراض الروماتويدية

يتضمن طب الروماتزم تشخيص ومعالجة مجموعة من اضطرابات المفاصل والنسيج الضام الناكسة المزمنة المرتبطة مع بعضها بشكل خفيف. يعتقد أن معظم هذه الأمراض تنجم عن خلل في آليات دفاع الشوي حيث يفشل الجهاز المناعي في تمييز مستضدات الذات وهذا ما يؤدي إلى بدء استجابة التهابية غير مناسبة ضد الشوي. تنتج الأضداد الذاتية عادة وقد تكشف في عينات البلازما أو النسيج مما يساعد في التشخيص.

التهاب المفاصل الروماتويدي الشبابي

JUVENILE RHEUMATOID ARTHRITIS

■ الأمراض:

يتكون التهاب المفاصل الروماتويدي الشبابي (JRA) من مجموعة من الاضطرابات المناعية التي تتميز بالتهاب الغشاء الزليل المزمن. وقد أسست الجمعية الأمريكية لأمراض الروماتزم المعايير التالية لتشخيص الـ JRA:

- العمر دون 16 سنة.
- التهاب المفاصل في مفصل واحد على الأقل لمدة 6 أسابيع متتالية.
- يعرف التهاب المفاصل بوجود تحدد في مجال الحركة أو الإيلام أو الألم عند الحركة أو زيادة حرارة المفصل Warmth.
- استبعاد باقي أسباب التهاب المفاصل.

■ الوبائيات:

إن الـ JRA هو أشيع الأمراض الروماتويدية وهو يحدث بشكل أشيع عند الإناث. قد يصاب المرضى في مرحلة الطفولة المبكرة أو المتأخرة أو في مرحلة المراهقة.

■ عوامل الخطورة:

يكون لدى العديد من المرضى قصة عائلية إيجابية للاضطرابات الروماتويدية الأخرى. كذلك تتوافق بعض أنماط الـ HLA مع زيادة خطر الإصابة بالمرض (مثلاً HLA-DR5 يتوافق مع الـ JRA قليل المفاصل، ويتوافق الـ HLA-DR4 مع الـ JRA عديد المفاصل إيجابي العامل الروماتويدي).

■ التظاهرات السريرية:

القصة المرضية والفحص السريري:

التظاهرات السريرية الهامة المذكورة في الجدول (11-3). يشكل الـ JRA الجهازى حوالي 10% - 20% من كل حالات الـ JRA، وهو يحدث بشكل متساو بين الذكور والإناث. يتظاهر الـ JRA الجهازى بالحمى ذات الذرى العالية مع الطفح سريع التلاشي evanescent بلون السلمون قبل بداية الأعراض المفصليّة. يبدو هؤلاء الأطفال مرضى بشدة خلال نوبة الحمى وتوجد ضخامة كبدية طحالية واعتلال العقد اللمفية غالباً أثناء الفحص، كما يحدث التهاب التامور عند 30% منهم. يرتفع تعداد الكريات البيض وتعدّد الصفيحات، كما ترتفع سرعة التثفل ويلاحظ وجود فقر الدم. تكون أضداد النوى (ANA) والعامل الروماتويدي سلبين عادة. لا يتطور عند هؤلاء المرضى التهاب العنينة المزمن. يحدث لدى النصف تقريباً شفاء تام ويتطور لدى النصف الآخر التهاب مفاصل مخرب بشدة حتى لو زالت أعراضهم الجهازية.

الجدول 11-3: العلامات والأعراض في التهاب المفاصل الروماتويدي الشباني.	
الأعراض ذات العلاقة مع المفاصل	الأمراض الجهازية
التهاب المفاصل الصباحية.	التهاب المنيية اللاعراضي (ال JRA قليل وعديد المفاصل).
Gelling (التيوس بعد الراحة).	التهاب.
	القمة.
	فشل النمو.
التقفع (الدفاع).	الطفح.
	الهوجية.
التشوه.	اعتلال العقد اللمفية.
	الضخامة الكبدية الطحالية.
	التهاب التامور.

يحدث الـ JRA قليل المفاصل عند 50-60% من الأطفال المصابين بالـ JRA، وتكون نسبة إصابة الإناث إلى الذكور 4:1. قد يكون لدى المريض المصاب بالـ JRA قليل المفاصل إصابة مفصلية تشمل حتى 4 مفاصل وتكون الأعراض بشكل رئيس في المفاصل الكبيرة مثل الركبتين والكاحلين. يكون لدى 70% من هؤلاء المرضى إيجابية أضداد النوى ANA وهذا يشير إلى زيادة خطورة تطور التهاب الغنبيه. يحدث الهمود عند حوالي 70% بعد عدة سنوات من التهاب المفاصل الفعال.

تكون الإصابة في الـ JRA عديد المفاصل في 5 مفاصل أو أكثر. وهو يشاهد عند 30-40% من الأطفال المصابين بـ JRA. تسيطر الإصابة عند الإناث وتكون النسبة 3:1. قد تشمل الإصابة المفاصل الصغيرة والكبيرة إضافة إلى المفصل الصدغي الفكي والفقرات الرقبية. قد يكون العامل الروماتويدي موجوداً (عادة عند المراهقين) وهؤلاء المرضى يتطور لديهم مرض شبيه بالتهاب المفاصل الروماتويدي عند البالغين. يكون لدى قلة من المرضى إيجابية أضداد النوى وهؤلاء يكونون معرضين لخطر الإصابة بالتهاب الغنبيه اللاعراضي. يميل المرضى الذين ليس لديهم العامل الروماتويدي لأن يكونوا أفضل، ونصفهم يحدث لديهم هجوع في النهاية.

إن التهاب الغنبيه Uveitis (يدعى أيضاً التهاب القرنية أو التهاب القرنية أو التهاب القرنية والجسم العديدي Iridocyclitis) هو التهاب في الحجرة الأمامية للعين. يؤدي في البداية إلى حدوث التصاقات القرنية Synchiae (التصاق بين القرنية والقرنية أو القرنية والعدسة. ويتظاهر ذلك بعدم انتظام الحدقة). إن التهاب الغنبيه لاعرضي بشكل تام وقد يصيب فقد الرؤية، لكن إذا تم اكتشافه مبكراً بواسطة الفحص بالمصباح الشقي فيمكن السيطرة عليه بقطرات الستيرويد الغنبيه وموسعات الحدقة. وقد تحتاج الحالة للمعالجة الجهازية أحياناً مثل الميثوتريكسات.

■ **التشخيص التفريقي:**

يمكن لأي اضطراب روماتويدي فعلياً أن يتظاهر في البداية بالتهاب مفاصل معزول. إن الحالات الأخرى التي يجب التفكير بها هي التهاب المفاصل القيحي والتهاب الغشاء الزليلي المسمي وداء لايم واعتلال المفاصل الفقارية والتهاب المفاصل الارتكاسي. تمت مناقشة الأسباب غير الالتهابية لآلم المفاصل والطرف بالتفصيل في الفصل 19.

■ **التقييم التشخيصي:**

يظهر تحليل السائل الزليل بشكل نموذجي ارتفاعاً في تعداد الكريات البيض إلى بين 5000 وحتى 30000/مكرو لتر مع ارتفاع البروتين. تظهر الصور الشعاعية تورماً في النسيج الرخو في المرحلة المبكرة ويشاهد في مرحلة لاحقة تضيق المسافات المفصالية وأخيراً تتطور الإنتكالات Erosions العظمية.

■ **المعالجة:**

تتكون المعالجة من التدبير الطبي بالأدوية المثبطة للالتهاب (مضادات التهاب غير الستيرويدية، الستيرويدات داخل المفصل، الأدوية الكابتة للمناعة خاصة الميثوتريكسات والأدوية المضادة للمعامل المنخر للورم، والستيرويدات... الخ) والمعالجة الفيزيائية. نادراً ما تكون الجراحة ضرورية وتؤخر الجراحة التجيلية أو الوظيفية بصورة عامة حتى اكتمال النمو.

يحدث لدى معظم المرضى المصابين بالـ JRA إعاقاة دائمة صغيرة ويبقون في هجوع لفترات طويلة. تؤدي الإصابة الشديدة غالباً إلى تخرب المفصل والتشوه وقد يؤدي إلى عدم تساوي طول الطرفين. قد يتطور لدى الأطفال المصابين بالـ JRA قليل المفاصل (وبشكل أقل عديد المفاصل) التهاب الفرجية وفقد الرؤية ولذلك فإن المراقبة العينية ضرورية كل 3-4 شهور لمدة سنوات. يترافق الـ JRA الجهازى مع اضطرابات رئوية وكبدية وعصبية مركزية وقلبية.

■ **الدثية الحمامية الجهازية (SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS (SLE)**■ **الإمراض:**

تتميز الـ SLE بالالتهاب الواسع في النسيج الضام والتهاب الشريينات Arteriolr Vasculitis. تتطور الـ SLE عندما يبدأ الجهاز المناعي نوعاً ما بتمييز البروتينات النووية (الذاتية) ومحتويات الهيولى والنسيج الضام كبروتينات أجنبية، ويحاول أن يعدلها أو يزيلها. تترسب المعقدات المناعية (الضد-المستضد) في جدران الشرايين الصغيرة مما يؤدي إلى التهاب أو النخر. إن التهاب الأوعية بالمعقد المناعي هو الآفة الباثولوجية الأساسية المسؤولة عن التظاهرات السريرية الواسعة.

■ نقاط رئيسية 6.11

1. يتميز التهاب المفاصل الروماتويدي الشبابي بالتهاب الغشاء الزليل المزمن، ويصنف اعتماداً على درجة الإصابة (جهازي، قليل المفاصل، عديد المفاصل).
2. يكون المرضى الذين لديهم إيجابية أضداد ANA معرضين لزيادة خطر تطور التهاب القرصية.
3. إن الأدوية المضادة للالتهاب والمعالجة الفيزيائية هما حجر الأساس في المعالجة.

■ الوبائيات:

تظهر الـ SLE في مرحلة الطفولة المتأخرة أو المراهقة وهي أشيع بكثير عند الإناث. تميل الإصابة لأن تكون أشد عند المرضى الأفارقة الأمريكيين والإسبانيين.

■ المظاهر السريرية:

القصة المرضية والفحص السريري:

يعتمد تشخيص الـ SLE على المعايير السريرية، ولا بد من وجود 4 معايير من أصل 11 معياراً حتى تشخص الذئبة عند المريض (الجدول 11-4). قد تكون البداية حادة Precipitous ومتروية بسرعة أو تكون مخالطة ذات سير بطيء، وثابت، من الشائع وجود الشكاوي البنيوية وهي الحمى والدعث وقد الوزن. يحدث التهاب المفاصل في اليدين والرسغين والمرفقين والكفين والركبتين والكاحلين، ويؤدي ذلك إلى ألم غير متناسب مع العلامات السريرية، وفي الحقيقة يكون التهاب المفاصل في الـ SLE غير انتكالي وغير مشوه. قد تتظاهر الإصابة العصبية المركزية في أي وقت خلال سير المرض.

إن التهاب الكلية الذئبي Lupus Nephritis أشيع تظاهرة سريرية، ويتظاهر غالباً عند التشخيص. تصنف منظمة الصحة العالمية الإصابة الكلوية إلى طيبي (النمط I، 6٪، القصور الكلوي نادر جداً) وميزانشيمي Mesangial (النمط II، 20٪، القصور الكلوي نادر) ومنمي بؤري Focal Proliferative (النمط III، 23٪، القصور الكلوي غير شائع) ومنمي منتشر Diffuse Proliferative (النمط IV، 40٪، القصور الكلوي المترقي شائع، وفيات عالية) والمرض الفشائي (النمط V، القصور الكلوي غير شائع).

■ التقييم التشخيصي:

إن فقر الدم وقلة الكريات البيض (مع سيطرة العدلات) ونقص الصفيحات من المظاهر المخبرية المميزة. تكون مستويات المتممة (C_3 و C_4 و CH_{50}) ناقصة أو منخفضة بصورة عامة خاصة أثناء المرض الفعال. إن إيجابية اختبار أضداد النوى ذات حساسية عالية لكن ليست نوعية بالضرورة. ترتفع أضداد الـ DNA شائي الطاق بشكل متوازٍ مع شدة المرض خاصة المرض الكلوي. قد توجد الأضداد الذاتية الأخرى بما فيها أضداد الفوسفوليبيد وأضداد الكاردوليبيين. إن أضداد سميت Anti smith نوعية جداً للذئبة لكن لا توجد إلا في 30٪ من المرضى. يمكن لأضداد R_0 وأضداد L_a الجائنة في الدوران عند الأمهات المصابات بالـ SLE أن تسبب حصاراً قلبياً عند الجنين.

الجدول 11-4: المعايير التشخيصية للنقبة الحمامية الجهازية^(a)

- الطفح الوجيه (طفح الفراشة).
- الطفح النقي القريصي.
- الحساسية الضوئية.
- التقرحات المخاطية الجلدية القموية أو الأنفية غير المؤلمة.
- التهاب المفاصل غير الإنتكالي.
- المرض الكلوي (التهاب الكلية أو النفروز).
- اعتلال الدماغ (الاختلاجات أو النحان).
- التهاب المصلية المتعدد (التهاب الجنب أو التهاب التامور).
- نقص الكريات (نقص تعداد الكريات البيض، قلة اللبافويات، قلة الصفيفعات، فقر الدم الانحلالي).
- إيجابية الفحوص المصلية المناعية (أضداد dsDNA، أضداد سميث Smith أو أضداد الكاردوليبيين).
- إيجابية أضداد النوى.

^(a) من الضروري وجود 4 معايير من 11 معياراً لتشخيص SLE.

■ المعالجة:

إن المعالجة طويلة الأمد ومتعددة الجوانب. يجب الانتباه بشكل خاص للحالة التغذوية وتوازن السوائل. إن الحد من التعرض للشمس واستخدام الواقيات الشمسية المناسبة يحسنان المشاكل الجلدية. إن التمييز الهجومي للمرض الكلوي ومعالجته (يشمل ذلك خزعة الكلية والتصوير المتكرر) ليس له قيمة في التقليل من المراضة الكلوية، يكون فرط التوتر الشرياني من الاختلاطات الشائعة نسبياً ويستجيب بشكل جيد للمعالجة التقليدية.

تبقى المعالجة المضادة للالتهاب حجر الأساس في المعالجة الدوائية، ويوصف البردينزون القموي حسب الحاجة للمعالجة الداعمة. تفضل الجرعة العالية القموية أو المعالجة الوريدية النبضية خلال المرات العادية، تفيد كابيتات المناعة الأخرى مثل السيكلوفوسفاميد في معالجة التهاب الكلية الذأبي. قد يستخدم هيدروكسي الكلوروكين في معالجة الأعراض الجلدية المخاطية. تشمل الأدوية الأخرى المستخدمة بشكل شائع كلاً من الميكوفينولات موفيتيل Mycophenolate mofetil والأزاثيوبرين.

بصورة عامة إن إنذار ونوعية الحياة في الـ SLE تحسن و 90% من المرضى يكون لديهم فترة بقيا جيدة وطويلة الأمد مع وظيفة طبيعية. يسبب المرض الكلوي معظم المراضة الهامة، وإن القصور الكلوي المزمن هو السبب الرئيس للموت بعد الخمس. إن التهاب الشفاف لليمان- ساكس Libman-sacks endocarditis اختلاط قلبي خطير. تتوافق الإصابة العصبية عند وجودها مع تدهور بطيء في القدرة العقلية.

نقاط رئيسة 7.11

1. تتكون الـ SLE من التهاب واسع في النسيج الضام مع التهاب الأوعية.
2. إن تشخيص الـ SLE سريري.
3. يعتبر التهاب الكلية النخاعي أشيع مظهر سريري وهو يؤدي إلى مرضة هامة.
4. تشمل الموجودات المخبرية النموذجية انخفاض مستويات المتممة مع إيجابية أضداد النوى وإيجابية أضداد الـ DNA شتلي الطلق.
5. يستجيب المرضى عادة للمعالجة الكابتة للمناعة.

DERMATOMYOSITIS

التهاب الجلد والعضل

■ الأمراض:

إن التهاب الجلد والعضل مرض التهابي يشمل الأوعية الصغيرة في الجلد والعضلات المخططة وأحياناً الجهاز المعدي المعوي. تترسب المعقدات المناعية في جدران الشريينات والشعيرات والوريدات مما يؤدي إلى الالتهاب والتقرح والنزف والإصلاح الضبريني. إن التهاب العضل المديد Polymyositis حالة عضلية التهابية معاملة لكن دون موجودات جلدية وهو يحدث بشكل أقل تواتراً عند الأطفال.

■ الوبائيات:

تحدث البداية بشكل نموذجي بين عمر 2-10 سنوات مع ذروة في عمر 7 سنوات. وكما هو الحال في باقي الحالات الروماتويدية فإن التهاب الجلد والعضل أكثر شيوعاً عند الإناث.

■ عوامل الخطورة:

إن الاستعداد للإصابة وراثي، ويشاهد الـ HLA B8/DR3 والـ HLA DQ alpha1*0501 غالباً عند هؤلاء الأطفال، كما يبدو أن الحالة تترافق مع الأمراض الفيروسية في بعض الحالات.

■ المظاهر السريرية:

القصة المرضية والفحص السريري:

يذكر المرضى قصة دعت مع التعب وفقد الوزن والحمى المتقطعة. إن الضعف العضلي القريب المتري في مجموعة عضلات الزنار الحوضي وزنار الكتف المترافق مع التهاب الجلد البنفسجي المميز في الأجناف واليدين والمرفقين والركبتين والكاحلين يثبت التشخيص فعلياً. إن حطاطات غوترون Gottron آفات مميزة تشبه الحطاطات الحمامية الوسفية على السطوح الباسطة للمفاصل بين السلاسل في الأصابع والمرفقين والركبتين. قد يتقدم الضعف ليشمل القسم الأمامي من العنق والجذع والمجموعات العضلية المستخدمة للبلع والتنفس. يؤدي الالتهاب طويل الأمد يؤدي في النهاية إلى ترسب الكالسيوم في الجلد (الكلاس الجلدي Calcinosis Cutis) والعضلات وحدوث التخطط الجلدي Cutaneous Striation والتدب والضمور العضلي الهام.

■ التقييم التشخيصي:

إن الشذوذ المخبري الأكثر وضوحاً هو الارتفاع الواضح في الكرياتينين كيناز المصلي، وهو أنزيم يتحرر أثناء تدهم العضلات (إضافة لباهي الأنزيمات العضلية مثل الألدولاز والأسبارتات أمينوترانسفيراز واللاكتك دي هيدروجيناز). إن النتائج النسيجية وموجودات مخطط العضل النوعية مميزة لهذا المرض. ترتبط المستويات المصلية لتفاعلات الطور الحاد (سرعة التثفل، البروتين الارتكاسي-C) مع شدة المرض. يكون لدى نصف هؤلاء المرضى إيجابية اختبار أضداد النوى ANA. إن أشيع ضد نوعي للتهاب العضل هو Mi-2.

■ المعالجة:

تتكون المعالجة من الراحة والمعالجة الفيزيائية المناسبة ومثبطات المناعة. ويجب أن يبقى النشاط محدوداً طالما بقيت مستويات أنزيمات العضلات مرتفعة، ويكون الهدف الرئيس للمعالجة هو منع التفاعلات عن طريق الوضعية والجباثر.

توصف الجرعة العالية من البريدنيزون لمحاولة السيطرة على الاستجابة الالتهابية، وحالما تبدأ دلائل التخرب العضلي بالتقصان فإن جرعات الستيرويد تخفف وتضاف تمارين التقوية بالتدريج. قد يحتاج المرضى الذين لا يستجيب المرض لديهم للستيرويدات القوية إلى المعالجة النبضية الوريدية بالستيرويدات أو المعالجة بأدوية الخط الثاني التي تشمل الميثوتريكسات والغلوبولين المناعي الوريدي والسيلكوفوسفاميد والسيلكوسبورين.

يؤهب ضعف العضلات التنفسية وعضلات جدار الصدر وعضلات البلعوم القموي لحدوث الاستنشاق عند المريض. إن القصور التنفسي الذي يقتضي استخدام التهوية الميكانيكية نادر. يشفى معظم الأطفال الذين تشخص إصابتهم بالتهاب الجلد والعضل دون بقاء أي عجز دائم لديهم خلال عدة سنوات. ويترقى المرض عند 10٪ إلى مرحلة الاعتماد مع الكرسي ذي العجلات إن الإصابة الهضمية مع الانتفاخ القموي (رغم أنه نادر) هي السبب الرئيس للوفيات.

VASCULITIDES

التهابات الأوعية

توجد مجموعة من أمراض النسيج الضام الأخرى (تشمل التهاب الشرايين العديد العقد وهرقرية مينوخ شونلاين) تتظاهر بالتهاب الأوعية كتظاهرة رئيسة. إن داء كاوازاكي التهاب أوعية يفترض (دون إثبات) أن سببه خمجي، وهو يقتصر على الأطفال.

■ نقاط رئيسة 8.11

1. التهاب الجلد والعضل مرض التهابي في الأوعية الصغيرة في الجلد والعضلات المخططة والسبيل المعدي المعوي.
2. يبدأ الضعف في المجموعات العضلية الدائرية في الطرف ويترافق مع التهاب الجلد البنفسجي المميز.
3. تكون مستويات الكرياتين كيناز مرتفعة بشكل واضح.
4. قد يترقى الضعف ليشمل عضلات التنفس وعضلات البلعوم القموي.

■ التظاهرات السريرية والمعالجة:

Polyarteritis Nodosa التهاب الشرايين العقيد المقد

تكون البداية مخاتلة، وتتوغل الأعراض، ويمر المرض بمراحل من الاشتداد Waning والهدوء Waning، وهو صعب التشخيص غالباً. قد تشمل الأعراض والعلامات أياً مما يلي: شكاوي جهازية مديدة مبهمة، العقيدات الجلدية الحمامية المؤلمة، الفرفريات، فرط التوتر الشرياني، البيلة الدموية، الألم البطنى، ألم الرئتين، اعتلال الدماغ واعتلال الأعصاب. تصبح أصابع اليدين والقدمين متوترة في الحالات الشديدة. تكون سرعة التفتل مرتفعة بشكل ثابت خلال المرض الفعال. يعتمد التشخيص على كشف آفات وعائية بالخزعة. إن السيتيرويدات القشرية وكابتات المناعة هي حجر الأساس في المعالجة. الإنذار سيء وتكون الوفيات بسبب الاختلالات القلبية والكلى والعصبية.

Henoch-Schonlein Purpura فرطية هينوخ شونلاين

هي التهاب أوعية متواسط بال IgA يشمل السبيل المعدي المعوي والجلد والمفاصل والكلىتين. وهو يحدث عند الأطفال الصغار. وتبلغ ذروة الإصابة خلال أشهر الشتاء وقد تسبق الإصابة بجمع فيروسي أو بالمعديات المجموعة A في السبيل التنفسي العلوي في 80٪ من الحالات. تكون الإصابة المعدية المعوية هامة عادة وتشمل الألم البطنى التشنجي والإقياء والعلوص والنزف الهضمي العلوي والسفلي. قد يتطور التهاب الكبد والكلى بشكل نادر إلى القصور الكلوي الحاد. نلاحظ في كل الحالات تقريباً طفق فرطية مجسوس (غير ناجم عن نقص الصفائح) مميز فوق المناطق المسارية للجاذبية Dependent (يشكل نموذجي أسفل الخصر وأسفل الرقبتين والوجه). تكون المعالجة داعمة، وقد تكون السيتيرويدات مفيدة إذا وجدت الأعراض الهضمية والتهاب المفاصل. إن الإنذار بالنسبة للشفاء التام خلال 4-6 أسابيع ممتاز. تتوازي الاختلالات طويلة الأمد مع شدة الإصابة الكلوية. وتشير البيلة البروتينية الأولية إلى إنذار سيء مقارنة مع البيلة الدموية.

Kawasaki's Disease داء كاوازاكي

هو التهاب أوعية جهازى يتميز بالحمى العالية واعتلال العقد اللمفية والآفات الجلدية المخاطية. يحدث داء كاوازاكي بشكل يقتصر تقريباً على الرضع والأطفال الصغار، وهو أشيع عند الذكور. افترض وجود عامل خمجي مسبب لداء كاوازاكي لكن ذلك غير مثبت. ذكرت المعايير الحالية للتشخيص في الجدول 11-5.

تحدث معظم الأعراض خلال الأسبوع الأول (الطور الحاد) وقد تتطور أمهات الدم الإكليلية خلال الأسابيع القليلة التالية (الطور تحت الحاد) ويشفى المرض خلال 2-3 شهور (طور النقاهة).

إن أخطر الاختلاطات هي الاختلاطات القلبية التي تشمل التهاب الأوعية الإكليلية وتشكل أسهات الدم المتزامن أو المتأخر. يرتبط الإنذار مع شدة الإصابة القلبية ويمكن لعدم الاستقرار القلبي أن يؤدي لحدوث اللاتنظيمات القلبية أو الاحتشاء أو قصور القلب الاحتقاني خلال أيام من تظاهر المرض. تستمر أمهات الدم والإصابة الشريانية الإكليلية وقد تؤدي للموت خلال الأشهر أو السنوات التالية. يوصف الأسبرين خلال الطور الحاد كدواء مضاد للصفائح. حتى نهاية طور النقاهة (بافتراض عدم وجود أمهات دم). تغطي المعالجة بال IVIG على مدى 2-3 أيام وهي تؤدي إلى تحسن سريع وملحوظ، وتقلل بشكل هام خطر أمهات دم الشريان الإكليلي.

الجدول 11-5: معايير تشخيص داء كاوازاكي.

الحمى التي تستمر 5 أيام أو أكثر إضافة إلى أربعة من العلامات الخمسة التالية بالفحص السريري (أو من خلال القصة):

1. التهاب اللوحة شاني الجانب.
2. تبدلات في الشفتين وجوف الفم (جفاف الشفتين واحمرارهما ونشقهما أو لسان الفريز).
3. تبدلات في الأطراف المحيطية (حمامى أو وذمة جاسنة في اليدين والقدمين).
4. مقلع متمد الأشكال (على الجذع بشكل رئيس).
5. تورم حاد غير فيحي في عقدة لمفية رقبية (يقطر أكثر من 1.5 سم).

■ نقاط رئيسة 9.11

1. تتميز فرطية هينوخ شونلاين بالألم البطني والإقياء والنزف الميدي الموي والفرطية الجسوسة غير الناجمة عن نقص الصفائح فوق المناطق المسيرة للجانبية **Dependent regions**.
2. يتظاهر داء كاوازاكي بالحمى العالية واعتلال العقد اللمفية والأفات المخاطية الجلدية.
3. إن المعالجة بجعة عالية من الـ IVIG تنقص خطر أمهات دم الشريان الإكليلي في داء كاوازاكي.

Chapter

12

الأمراض الخمجية Infectious Disease

لقد حدثت تطورات ملحوظة في مجال تشخيص وتدبير والوقاية من الأمراض الخمجية خلال القرن الماضي. تشمل وسائل التشخيص الجديدة كلاً من اختبار الأضداد المتألقة وتفاعل سلسلة البوليميراز PCR وطرق التصوير مثل التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI). أما المعالجة النوعية للأمراض الجرثومية فقد بدأت بإدخال السلفوناميدات في ثلاثينيات القرن الماضي والبنسلين في الأربعينيات. أما الأصناف الجديدة من المضادات الحيوية فتشمل البنسلينات نصف التركيبية والتتراسكليتات والمكاروليدات والفلوروكوينولونات والأمينوغليكوزيدات والكاربابينيم والأجيال الأربعة من السيفالوسبورينات. كذلك تم تطوير الأدوية المضادة للفطور والأدوية المضادة للفيروسات والأدوية المضادة للطفيليات. تتضمن الأدوية المضادة للخصج الأخرى الأضداد النوعية والغلوبولين المناعي الوريدي والعوامل المنبهة للبالعة والإنترفيرونات. لقد أدت اللقاحات إلى انخفاض دراماتيكي في بعض الأمراض الخمجية. وقد تم استئصال الجدري من العالم عام 1977 واستؤصل شلل الأطفال المحلي indigenus من الولايات المتحدة عام 1979. إن نسبة الحدوث السنوية للعصبة والتكاف والحصبة الألمانية والدفتيريا والسعال الديكي والكرزاز والتهاب السحايا الناجم عن المستدميات النزلية النمط b قد هبطت بأكثر من 98% في الولايات المتحدة عن طريق اللقاح لوجده.

ولسوء الحظ فقد استمرت العوامل المرضية الجديدة بالنشوء. على سبيل المثال لم يكن يسمع بغيروس عزز المناعة البشري (HIV) قبل 20 عاماً. إن المتلازمة التنفسية الحادة الشديدة (SARS) قد ظهرت ميكراً في الألفية الجديدة، وهي تتجم عن فيروس من الفيروسات التاجية Coronavirus لم يكن معروفاً سابقاً.

كما أن كل المنظمات الصحية حول العالم مهتمة باحتمال حدوث طفرة في إنفلونزا الطيور مما سيسمح للمرض بالانتشار بين البشر. كذلك من الأمور التي تثير القلق والاهتمام أيضاً نشوء السريع للذراري الجرثومية المقاومة للمضادات الحيوية المعروفة (مثل المنقوديات المذهبة المقاومة للمبتسلين والفانكوميسين والعقديات الرئوية المقاومة للبنسلين). ولهذا وبعد 100 عام من التقدم في مجال الأمراض الخمجية فإن التحديات الحالية هائلة كما كان الحال في بداية القرن الماضي.

VACCINATIONS

اللقاحات

ROUTINE IMMUNIZATIONS

التمنيعات الروتينية

يتضمن التمنيع الفعال تشبيه الجهاز المناعي عند الشخص لتطوير استجابة وقائية سريعة أثناء التعرضات اللاحقة للأخماج. يحتوي اللقاح على كل (أو جزء من) العامل الممرض المقتول (أو المضعف). يلخص (الجدول 12-1) الإرشادات المبسطة الحالية للقاحات الموصى بها من قبل الأكاديمية الأمريكية لطب الأطفال.

تقوم الـ AAP بشكل دوري بإصدار التوصيات الخاصة باللقاحات الإضافية. وبالتحديد فإن الوثيقة التي أصدرت في تموز 2005 توصي بإعطاء لقاح المكورات السحائية المقترون رباعي التكافؤ الجديد (MCV4) لكل الأطفال بعمر 11-12 سنة خلال زيارة الطفل السليم أو لأي مراهق يدخل المدرسة الثانوية أو الجامعة (الذي يخطط للعيش في السكن الداخلي للجامعة) والذي لم يمنع ضد المكورات السحائية سابقاً. ورغم التاريخ الطويل للاستخدام الآمن والمجدي (من الناحية الاقتصادية) فإن اللقاحات يجب أن تؤخر أو لا تستخدم في حالات معينة. ويظهر (الجدول 12-2) مضادات الاستطباب المطلقة والنسبية لإعطاء اللقاح مع بعض المفاهيم الخاطئة الشائعة.

ADDITIONAL VACCINATIONS

التلقيحات الإضافية

يجب أن يعطى الأطفال المصابون بالالتهابية الخلقية أو علاجية المنشأ أو الوظيفية (مثل داء الخلية المنجلية) كلاً من لقاح المكورات السحائية عديد السكاريد (MPSV4) ولقاح الرئويات (المقترون وعديد السكاريد). كما يوصى بإعطاء لقاح الإنفلونزا سنوياً للأطفال بين عمر 6 و24 شهراً وللمرضى فوق عمر 6 شهور المصابين بمرض مزمن (بما فيه الربو والداء السكري والداء الالتهابي الكيسي وداء الخلية المنجلية والأمراض القلبية) وكذلك للمرضى الذين يملجون بالأدوية الكابتة للمناعة.

الجدول 12-1، جدول التمنيع في الطفولة ^أ						
التمنيعات						العمر
						الولادة - 2 شهر: HBV (1) ^أ
		(1) Hib	(1) DTaP	(1) IPV	(1) PCV	عمر الشهرين: HBV (2)
		(2) Hib	(2) DTaP	(2) IPV	(2) PCV	عمر 4 شهور: -
		(3) Hib	(3) DTaP	-	(3) PCV	عمر 6 شهور ^ب : -
		-	-	(3) IPV	-	عمر 18-6 شهور ^أ : HBV (3)
		-	-	-	-	-
		(4) Hib	-	-	(4) PCV	عمر 15-12 شهور ^أ : -
		-	-	-	(1) MMR	عمر 12 شهور ^أ : -
		(4) DTaP	-	-	-	عمر 18-15 شهور ^أ : -
		(5) DTaP ^أ	-	-	(2) MMR	عمر 6-4 سنوات: -

ملاحظة: تشير الأرقام بين قوسين إلى الرقم التسلسلي لجرعة التمنيع.

^أ يومى لقاح الإنفلونزا؛ أيضاً سنوياً للأطفال بعمر 6-24 شهراً ولكل الأطفال فوق عمر 6 شهور المصابين بمرض رئوى مزمن أو مرض قلبي وعائي أو استقلابي أو داء الخلية المنجلية أو المصابين بال HIV.

^ب يعطى لقاح الدفتيريا- الكزاز بعمر 11 سنة ثم كل 10 سنوات بعد ذلك.

DTaP = الدفتيريا، الكزاز، السعال العيكي اللاخولي.

HBV = لقاح فيروس التهاب الكبد B

Hib = لقاح المستدميات النزلية النمط b

IPV = لقاح فيروس الشلل المصل

MMR = لقاح الحصبة والحصبة الألمانية والتكاف

PCV = لقاح الرئويات المقترب سباعي التكاف

^أ المراهقون الذين لم يأخذوا ضد التهاب الكبد B في فترة الرضاعة يجب أن يحصلوا ثلاث جرعات من اللقاح.

^د المراهقون الذين يدخلون المدارس المتوسطة أو الثانوية أو الجامعة يجب أن يحصلوا لقاح السعاليت المقترب.

الجدول 12-2، مضادات الاستطباب والتحصينات المتعلقة بالتلقيح.		
مضادات الاستطباب المطلقة	المحذير (مضادات الاستطباب النسبية)	مضادات الاستطباب غير الحقيقية
الارتكاس الأرجسي الشديد (مثل التاق) بعد جرعة سابقة من اللقاح.	الصدمة / توبة عدم استجابة تدوم أقل من 48 ساعة بعد جرعة سابقة من لقاح الـ DTaP.	المرض الخفيف مع أو دون حمى خفيفة.
الموز النساعي الشديد المعروف (MMR).	الحمى < 40.5 °م خلال 48 ساعة من جرعة سابقة من لقاح الـ DTaP.	للمالحة الحالبة بالمضادات الحيوية.
اعتلال الدماغ خلال 7 أيام من إعطاء جرعة سابقة (DTaP).	الاعتلال خلال فترة 3 أيام فما دون بعد جرعة سابقة من لقاح الـ DTaP.	إيجابية PPD.
الحمل (MMR، الحمى).	المرض الحاد المعتدل إلى الشديد مع أو دون حمى.	الخداخ ^أ .
يجب تأخير الرضع الخدج حسب عمرهم الزمني. يجب تأخير لقاح التهاب الكبد B حتى يصبح وزن الطفل أكثر من 2000 غ إذا كانت الأم سلبية HBsAg.		
PPD = المشتق البروتيني المنقى (تفاعل السلين).		

FEVER OF UNKNOWN ORIGIN**الحمى مجهولة السبب (FUO)**

يدل مصطلح الحمى مجهولة السبب Fever of unknown origin على الحمى ذات المدة الطويلة (≥ 14 يوماً) مع حرارة موقوتة أعلى من 38.3 م° (101 F) في عدة مناسبات وبدون وجود سبب واضح. تتجمد FUO عادة عن الأخماج الشائعة عند الأطفال مع سير مديد لا نموذجي.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS**التشخيص التفريقي**

إن FUO مشكلة شائعة نسبياً عند الأطفال تتظاهر بطريقة غير شائعة. وبصورة إجمالية فإن الأسباب الخمجية أشيع من الأسباب الروماتويدية. وهذه بدورها أشيع من الأمراض الورمية كسبب للـ FUO. يجب أن تتضمن الاعتبارات التشخيصية مايلي:

- **الخمج:** التهاب الجيوب، التهاب الكبد، الفيروس المضخم للخلايا (CMV)، فيروس إبشتاين بار (EBV)، الطفيليات، داء خرمشة القطعة، حمى الجبال الصخرية المبقعة، داء الإهليزية Ehrlichiosis، داء لايم، داء البروسيللا، داء البريميات Leptospirosis، التولاريميا، التهاب الشغاف، التهاب المفصل القيجي، ذات العظم والنقي، الخراج داخل البطن، الحمى المعوية، التدرن، HIV، الخمج الانتهازية.
- **أمراض النسيج الضام:** التهاب المفاصل الروماتويدي الشبابي الجهازية، النوبة الحمامية الجهازية.
- **الحيثية:** الأبيضاخ، المقوما، الورم الأرومي العصبي.
- **أسباب أخرى:** الداء المعوي الالتهابي، داء كواوازاكي، الحمى الدوائية، الانسداد الدرقي، داء الساركويد، خلل الوظائف المستقلة العائلي Familial Dysautonomia (متلازمة ريلي- داي Riley's day's syndrome)، الحمى المصطنعة (الزائفة).

CLINICAL MANIFESTATIONS**التظاهرات السريرية****■ القصة المرضية:**

إن عمر وجنس المريض ضيقان المجال الواسع للتشخيص التفريقي. من غير الشائع حدوث الداء المعوي الالتهابي واضطرابات النسيج الضام عند الأطفال الصغار. تحدث الاضطرابات المناعية الذاتية بشكل أكبر عند الإناث. إن القصة الجنسية وقصة السفر والأدوية الحالية والتعرض للحيوانات وعضات القراد والمرضى السابق والرض والأعراض المرافقة والقصة العائلية كل ذلك من النقاط الهامة التي يجب الاستئصال عنها. إن الأنماط المختلفة من الحمى (الحمى الثابتة، الناكسة، الدورية) تترافق بشكل أكبر مع تشخيص معينة. سوف تظهر القصة المفصلة والفحص السريري الكامل (عادة الفحص المتكرر) التشخيص عند أكثر من نصف الأطفال الذين يوجد لديهم سبب للحمى.

■ الفحص السريري:

إن التهاب المتحممة وغياب الدموع والطفوح واعتلال المقد اللمفية وإيلام المفاصل والقرحات الفموية والسلاق والتفخات القلبية والضخامة الحشوية والكتل والإيلام البطني والتظاهرات الجلدية (الطفح، فرط التصبغ، إلخ) والموجودات المفصلية وتبدلات الحالة العقلية قد تقترح سبباً نوعياً وتوجه الإجراء المزيد من التقييم.

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

يمكن إجراء التقييم الأولي في العيادات الخارجية عند الأطفال الكبار الذين يبدوون بصحة جيدة أما الولدان والأطفال الذين يبدوون مرضى فيحتاجون للاستشفاء. تشمل الفحوص المخبرية الماسحة تعداد الدم الكامل مع الصيغة وكهارل المصل ونيتروجين اليوريا الدموية (BUN) ومستويات الكرياتينين واختبارات وظائف الكبد والفوسفاتاز القلوية وفحص البول. يجب إجراء الزروعات الجرثومية لعينات الدم والبول والبراز ومن الممكن أيضاً للسائل الدماغي الشوكي. يمكن إرسال البراز لتحري المستضد الفيروسي وفحص الطفيليات. يمكن التكبير بالفحوص الإضافية مثل سرعة التثفل والبروتين الارتكاسي C واضداد النوى والفحوص المصلية النوعية مثل دراسة اعداد داء خرمشة القطعة و EBV. تجرى صورة الصدر والاختبار الجلدي لتحري عن التدرن بشكل نموذجي. قد تكون الدراسات الفازية والأغلى كلفة مطلوبة حسب نتائج التحاليل الماسحة الأولية. لا يكشف سبب واضح في 25٪ من الحالات ويشفى الأطفال دون أي عقابيل.

■ نقاط رئيسة 1.12

1. يشير تعبير (الحمى مجهولة السبب) إلى الحمى المتعددة (14 يوماً) مع درجة حرارة موقوفة أعلى من 38.3 م (F°101) في عدة مناسبات دون وجود سبب واضح.
2. تنجم الـ FUO عادة من الأحماس الشائعة عند الأطفال مع سير معقد لا نموذجي.
3. إن القصة المرضية والفحص السريري والدراسات المخبرية الأولية توجه لإجراء التقييم اللاحق.

BACTEREMIA AND SEPSIS

تجرثم الدم والإنتان

تجرثم الدم هو وجود الجراثيم في الدم. ويوصف تجرثم الدم بالخفي Occult إذا حدث عند طفل سليم ظاهرياً دون وجود مصدر واضح للجمع. يكون خطر تجرثم الدم الخفي في ذروته (1.5-2.5٪) عند الأطفال بين عمر 2-24 شهراً مع حمى أعلى من 39 م° وكثرة الكريات البيض. تتجم غالبية النوبات عن العقديات الرئوية وتشفى عفوياً. ونادراً ما يحدث الخمج الموضع (مثل التهاب السحايا وذات الرئة).

وعلى العكس فإن الإنتان Sepsis يشير إلى تجرثم الدم مع وجود دليل على استجابة جهازية (تسرع التنفس، تسرع القلب، .. الخ) وتغير إرواء الأعضاء. يبدو الأطفال المصابون مرضى بشدة وقد تتطور الصدمة لديهم. يختلف سبب الإنتان حسب العمر. حيث تكون عند الولدان العقديات المجموعة B والعصيات سلبية الغرام المعوية والمستوية المستوحدة هي الأسباب الأشيع. أما عند الأطفال الأكبر فتسيطر العقديات الرئوية ثم التاييسيريات المسحائية. وتشمل الأسباب الأقل شيوعاً العقنوقيات المذهية وأنواع السالمونيلا والزوائف الزنجارية والعقديات المخضرة. يشمل تقييم الطفل المشتبه بإصابته بالإنتان الزروعات من الدم والبول وأحياناً من الـ CSF. وتجري صورة الصدر إذا وجدت علامات أو أعراض تنفسية. تكون المعالجة التجريبية بأحد سيفالوسبورينات الجيل الثالث (وأحياناً) يشترك مع الفانكومايسين مع وسائل الدعم المناسبة.

ACUTE OTITIS MEDIA

التهاب الأذن الوسطى

PATHOGENESIS

الإمراض

يشكل الالتهاب الحاد في الأذن الوسطى المؤكد أو المشتبه السبب الأشيع لزيارات الطبيب (1 من كل 5) أكثر من أي مرض آخر عند الأطفال. تكون الأذن الوسطى عقيمة في الحالة الطبيعية، وإن تغير أوستاش المتفتح (لكن القابل للانغلاق) يسمح للسوائل بالنزح من الأذن الوسطى إلى البلعوم الأنفي لكنه يمنع بشكل طبيعي دخول الفلورا الموجودة في الطريق التنفسي العلوي بالطريق الراجع إلى الأذن. إن زاوية الدخول عند الأطفال وقصر نفير أوستاش ونقص المقاومة في الأنبوب (خلل وظيفة نفير أوستاش) كل ذلك قد يسمح بالجريان الراجع وزيادة الاستعداد للخمج. عندما يحدث المزيد من التضيق في أنبوب أوستاش نتيجة الوذمة الناجمة عن الخمج المرافق في الطريق التنفسي العلوي يتولد خلاء Vacuum نسبي مما يؤدي لسحب المفرزات (والجراثيم) من البلعوم الأنفي إلى الأذن الوسطى حيث يمكن أن تتكاثر هناك.

EPIDEMIOLOGY

الوبائيات

إن التهاب الأذن الوسطى الحاد (AOM) أشيع عند الأطفال بعمر 6-24 شهراً. ويعمر السنتين يكون 90٪ من كل الأطفال في الولايات المتحدة قد حدث لديهم هجمة واحدة على الأقل من التهاب الأذن الوسطى. ويكون 50٪ منهم قد حدث لديه ثلاث هجمات على الأقل. إن حوالي 20٪ من حالات التهاب الأذن الوسطى الحاد ناجمة عن الفيروسات، لكن قد تختلط بالخمج الجرثومي الإضافي. أما الـ 80٪ المتبقية من الحالات فتتمثل أخماجاً جرثومية. وتكون ناجمة على الأشيع عن العقديات الرئوية (50٪ من كل الهجمات الجرثومية)، واستدميات النزلية غير المنعطة (25٪ من كل الهجمات الجرثومية) والموراكسيلة النزلية (12٪ من كل الهجمات الجرثومية). ول سوء الحظ فإن 50٪ من

العقديات الرئوية المزولة تكون مقاومة للبكتيريا، ويكون لدى العديد من أنواع المستدميات النزلية والموراكسيلا النزلية فعالية الببتاكتاماز. ينجم التهاب الأذن الوسطى المزمن القمعي على الغالب عن العقديات المنهبة أو الزوائف الزنجارية أو عن جراثيم مختلطة.

RISK FACTORS

عوامل الخطورة

تشمل العوامل التي تؤهب لحدوث التهاب الأذن الوسطى الحاد عند الأطفال كلاً مما يلي: التدخين عند الشخص الذي يعتني بالطفل، الإرضاع بالزجاجة، مراكز الرعاية اليومية، المرض الأرجي، التشوهات الوجهية القعفية، العوز المناعي، الاستعداد الوراثي، استخدام الحلمة الصناعية (اللهاية) (Pacifier).

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

■ قصة المرضية والفحص السريري

قد يكون لدى الأطفال شكاوي موضعية أو جهازية أو كلاهما، وتشمل ألم الأذن والحمى وسرعة الاهتياج Fussiness. يسمي التهاب الأذن الوسطى الحاد بشكل متكرر بأعراض السبيل التنفسي العلوي (السعال، سيلان الأنف، الاحتقان). بالفحص السريري يبدو غشاء الطبل المصاب منتصباً وعائماً ومحمرّاً أو مصفرّاً مع منعكس ضبابي زائغ Aberrant... يظهر منظار الأذن الهوائي نقص حركية غشاء الطبل. يجب أن لا يتم تشخيص التهاب الأذن الوسطى الحاد إلا إذا وجدت قصة حادة للأعراض مع انتباج غشاء الطبل ونقص حركيته (أو عدم حركته) مع وجود علامات الالتهاب الموضعي أو الجهازية.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

يشخص التهاب الأذن الوسطى مع الانصباب عند وجود سائل واضح خلف غشاء الطبل (نقص حركية الغشاء بالفحص بواسطة منظار الأذن الهوائي) أو عدم حركة غشاء الطبل دون وجود دليل على الالتهاب (يكون غشاء شفافاً/ رمادياً مع عدم وجود حمى وعدم وجود دليل على ألم الأذن). إن التهاب الطبلية Myringitis هو التهاب في غشاء الطبل مترافق مع حركة طبيعية للغشاء. تتوافق هذه الحالة غالباً مع الخمج الفيروسي في السبيل التنفسي العلوي. يسبب التهاب الأذن الخارجية Otitis externa أيضاً ألماً في الأذن لكن يجب في هذه الحالة أن يكون غشاء الطبل طبيعياً بالفحص. يشار الألم في التهاب الأذن الخارجية بتحريك الأذن الخارجية. إن غشاء الطبل الذي يكون محمراً دون وجود أي علامات أخرى للمرض قد يكون ناجماً عن البكاء الشديد ويجب عدم اعتباره التهاباً حاداً في الأذن الوسطى.

TREATMENT

المعالجة

إن الصادات التي توصف لالتهاب الأذن الوسطى الحاد AOM هي الأكثر مقارنة مع أي حالة مرضية أخرى في طب الأطفال، كما أن المقاومة للصادات مشكلة متزايدة لذلك فإن مركز السيطرة على الأمراض قد أصدر توصيات حول معالجة الـ AOM. يجب وصف الصادات للأطفال المرضى دون عمر 24 شهراً والمرضى الذين يعتقد أنهم معرضون لخطر المتابعة الضعيفة والأطفال المرضى بشدة والمرضى المصابين بأي مرض مزمن (بما فيه الأعواز المناعية) أو لديهم التهاب أذن وسطى حاد ناكس أو شديد أو مترافق مع انتهاب غشاء الطبل.

يوصى بالجرعة العالية من الأموكسي سيلين كخط أول في المعالجة. إن المرضى الذين عولجوا بالمضادات الحيوية خلال الشهر الماضي والمرضى الذين لم يتحسنوا خلال 48 ساعة مرشحين لمعالجة الخط الثاني بالأموكسي سيلين مع حمض الكلافولينيك أو سيفالوسبورين فموي (من الجيل الثاني أو الثالث) أو السيفترياكسون العضلي.

قد يعطى الأطفال فوق عمر 24 شهراً مع إصابة أقل شدة خيار المعالجة المباشرة بالصادات مقابل السمكتات والانتظار مع المراقبة. يجب إعطاء الصادات للأطفال الذين تم تأجيل الصادات لديهم في البداية إذا لم يحدث أي تحسن بعد 48 ساعة. أما المرضى الذين لديهم انتهاب في غشاء الطبل إضافة للـ AOM فيجب أن يعطوا الصادات الفموية (ومن الممكن أيضاً الصادات الموضعية) عند بداية التشخيص. معظم الانتقابات العنيفة الناجمة عن الـ AOM تشفى خلال 24-72 ساعة.

إن إشيع اختلاط للـ AOM هو التهاب الأذن الوسطى مع الانصباب الذي يحدث فعلياً بعد كل حالات الـ AOM ويستغرق أوقاتاً مختلفة حتى يشفى. يجب تحويل الأطفال الذين لديهم التهاب الأذن الوسطى مع الانصباب المستمر لأكثر من 3 شهور من أجل وضع أنبوب التهوية مع خزع غشاء الطبل (فقر الطبلية Tympanostomy).

يزيد التهاب الأذن الوسطى المزمن مع الانصباب خطر تأخر اكتساب المهارات اللغوية إضافة إلى فقد السمع. يجب التفكير بأنبوب فقر الطبلية Tympanostomy tubes أيضاً عند المرضى الذين لديهم 4 هجمات من الـ AOM خلال 6 شهور أو 5 هجمات خلال 12 شهراً.

تشمل اختلاطات التهاب الأذن الوسطى التكرار كلاً من نقص السمع التوصيلي وانتهاب غشاء الطبل والتدبب الشديد (تصلب عظام الطبل Tympanosclerosis) وتشكل الورم الكولسترولي و التهاب الأذن الوسطى المزمن القيحي. يعتبر التهاب الخشاء Mastoiditis (التهاب عظم الخشاء في الجمجمة) اختلاطاً شديداً للـ AOM لكن غير شائع، ويتميز سريرياً بالحمى العالية والإيلام في منطقة عظم الخشاء والانزياح الأمامي للأذن الخارجية. يعالج التهاب الخشاء بالصادات الوريدية وقد تحتاج الحالة أحياناً للجراحة.

م نقاط رئيسة 2.12

1. إن اشيع ثلاث جرائم مسببة لالتهاب الأذن الوسطى الحاد AOM هي العقنيدات الرئوية والمستدميات النزلية غير المنمطة والمواكسيلة النزلية.
2. يكون شفاء الطبل في التهاب الأذن الوسطى الحاد متتبعاً وعائلاً وحامياً أو أصفر اللون. وتتنقص حركة الغشاء (يتم تقييمها بمنظار الأذن الهوائي). وتكون بداية الأعراض حادة.
3. إن الجرعة العالية من الأموكسي سيلين مناسبة كخط أول في معالجة معظم حالات AOM.
4. يجب التفكير بالذباب فقر الطلبة عند الأطفال الذين يمانون من ذوات متكررة من التهاب الأذن الوسطى الحاد.
5. إن الخمج المتكرر والانصبابات المزمنة يؤهبا لنقص السمع التوصيلي الدائم مع تأخر الكلام.

SINUSITIS**التهاب الجيوب**

توجد الجيوب الفكسية والغريالية Ethmoid عند الولادة. وتنتور الجيوب الجبهية والوتدية Sphenoid لاحقاً في الطفولة. إن طيف العوامل المرضية المسؤولة عن التهاب الجيوب مطابق فعلياً لتلك المسببة لالتهاب الأذن الوسطى. يكون تشخيص التهاب الجيوب صعباً غالباً عند الطفل الصغير لأن الأعراض الكلاسيكية من الصداع والألم الوجهي وإيلام الجيب قد تكون غائبة أو يصعب التعبير عنها. توجد صورتان سريريتان شائعتان لالتهاب الجيوب الجرثومي الحاد هما:

(a) الأعراض التقصية المستمرة (أكثر من 10-14 يوماً) دون تحسن بما فيها المفرزات الأنفية (الصافية أو القيحية) أو السعال النهاري و(b) الأعراض الشديدة التي تشمل الحمى العالية والمفرزات الأنفية القيحية لمدة 3 أيام على الأقل. يشمل التشخيص التفريقي أخماج الميبيل التنفسي العلوي الفيروسي و التهاب الأنف الأرجي والجسم الأجنبي في الأنف. إن التهاب الجيوب تشخيص سريري بشكل رئيسي وقد تكون الصور البسيطة للجيوب مفيدة عند الأطفال الكبار إذا كانت الاستجابة ضعيفة للمعالجة وكان التشخيص مشكوكاً به. ويمتبر التصوير المقطعي المحوسب CT وسيلة موثوقة تماماً في التحري عن سماكة المخاطية والمستويات الهوائية السائلة والعامة Opacification لكنه ليس مطلوباً بشكل روتيني للتشخيص. قد يكون رشف الجيب ضرورياً في المرض الناكس أو المعند. إن التغطية بالمضادات الحيوية شبيهة بتلك المستخدمة في حالة التهاب الأذن الوسطى، رغم أنه يجب الاستمرار بالمعالجة لمدة 10-21 يوماً. من غير الشائع حدوث الاختلاطات لكنها تشمل التآكل العظمي و التهاب العصب البصري و التهاب النسيج الخلوي وامتداد الالتهاب إلى داخل القحف. يجب تقييم الأطفال المصابين بالتهاب الجيوب المزمن أو الناكس من أجل الداء الليفي الكيسي أو خلل حركة الأهداب أو العوز المناعي الأولي.

HERPANGINA**الحنثاق العقبولي (الثباج الهريسي)**

الحنثاق العقبولي معقد من الأعراض ينجم عن الفيروسات المعوية (بما فيها فيروسات كوكسكي A و B والأنماط المصلية الأخرى للفيروسات المعوية). يشخص بشكل نموذجي خلال الصيف والخريف عند الأطفال الصغار. يتطور لدى المريض في البداية حمى عالية مع ألم شديد في الحلق. بالفحص السريري يشاهد آفات حويصلية مميزة تترقى إلى فرحات منتشرة فوق الحنك الرخو واللوزتين والبلعوم. يتظاهر التهاب الفم واللثة الهريسي الأولي (ينجم عن فيروس الهريس البسيط) بطريقة مشابهة رغم أن الآفات تكون بصورة عامة أوسع انتشاراً فوق اللثة والشفتين والمخاطية. إن الحنثاق العقبولي محدد لذاته (5-7 أيام) ولا يحتاج إلى معالجة نوعية. عندما تلاحظ آفات مشابهة على الراحتين والأخصمين (وأحياناً على الإبتين) فيطلق على الحالة اسم أوسع هو داء اليد-القدم-الفم.

STREPTOCOCCAL PHARYNGITIS**التهاب البلعوم بالعقديات****PATHOGENESIS****الأمراض**

إن المكورات العقدية الحالة للدم بيتا المجموعة A (العقديات المجموعة A [GAS] أو العقديات المفيجة) هي أهم سبب لالتهاب البلعوم الجرثومي. يوصى بالمعالجة المضادة للجراثيم للمرض العقدي بسبب تواتر الاختلاطات القلبية (الخراج حول اللوزة. الخراج خلف البلعوم) وغير القلبية (الحمى الرئوية. التهاب الكبد والكلى التالي للعقديات).

EPIDEMIOLOGY**الوبائيات**

يصيب التهاب البلعوم بالعقديات (الحلق العقدي Strep Throat) الأطفال الكبار والمراهقين وهو نادر قبل عمر 3 سنوات. تنتشر الجرثومة المسببة من شخص لآخر بواسطة الممرضات الفموية المخموجة. وفي أي وقت من الأوقات فإن حوالي 10-15٪ من الأطفال السليمين يحملون الـ GAS كجزء من الفلورا الفموية الطبيعية لديهم.

CLINICAL MANIFESTATIONS**التظاهرات السريرية****■ القصة والفحص السريري:**

تشمل الأعراض الكلاسيكية ألم الحلق والحمى والصداع والدعث والغثيان وأحياناً الألم البطني. ويظهر الفحص السريري تضخماً في اللوزتين مع احمرارهما ووجود نتحة عليهما (في 50٪ من الحالات لا توجد نتحة على اللوزتين عند المرضى المصابين بالتهاب البلعوم بالـ GAS) مع اعتلال وإيلام العقد اللمفية الرقبية. قد توجد النمشات على الحنك الرخو. تكون أعراض سيلان الأنفي

وبعد الصوت والسعال (علامات هامة للأخماج التنفسية العلوية الفيروسية) غائبة بشكل واضح. يتم تشخيص الحمى القرمزية عند وجود الطفح الحمامي المميز (الشبيه بورق الزجاج) مترافقاً مع الحمى والتهاب البلعوم. يظهر الطفح على العنق أو الجذع وينتشر إلى الأطراف وقد يتوسع خلال 10-14 يوماً.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

قد يكون من المستحيل تفريق التهاب البلعوم الفيروسي وداء وحيدات النوى الخمجي عن التهاب البلعوم العقدي اعتماداً على الأعراض السريرية، ويحتاج التشخيص الأكيد إلى الزرع من الحلق أو اختبار كشف المستضد لكشف العقديات المجموعة A.

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

يجب أن تبنى القرارات العلاجية على نتائج زرع الحلق أو اختبار كشف المستضد السريع. إن نوعية معظم اختبارات كشف المستضد السريع أعلى من 95% (مقارنة مع نتائج الزرع من الحلق) ولذلك فإن النتائج الإيجابية الكاذبة نادرة. أما حساسية اختبارات كشف المستضد السريع فتتراوح بين 80-90% وهذا يعني أن السلبيات الكاذبة قد تحدث أحياناً.

TREATMENT

المعالجة

يجب أن يعالج المرضى المصابون بالتهاب البلعوم بالعقديات المجموعة A المؤكد بالبنسلين الفموي لمدة 10 أيام (أو بجرعة وحيدة من البنزاثين بنسلين G) لتسريع شفاء الأعراض وإنقاذ الانتقال ومنع حدوث الحمى الرثوية الحادة. إن الإريثروميسين والأزيتروميسين والكلينداميسين بديل مقبولة عند الأطفال التحسسين على البنسلين. أما معالجة الحمى القرمزية فهي مطابقة لمعالجة التهاب البلعوم بالعقديات.

تحدث الحمى الرثوية الحادة بعد 3-4 أسابيع من التهاب البلعوم بالعقديات عند نسبة صغيرة من المرضى غير المعالجين. إن الحمى الرثوية الحادة حالة التهابية تشمل النسيج الضامة في القلب (التهاب القلب، تخرب الدسامات) والمفاصل (التهاب المفاصل العديد المتقل) والجهاز العصبي المركزي (الرقص العابر). يعتمد التشخيص على معايير جونز (الجدول 12-3). تسبب في البداية الحمى والزلزلة والألم الصدري والنفخة القلبية والتهاب المفاصل. وتجمع المراضة طويلة الأمد عن تخرب الدسامات مع مايلي ذلك من قصور أو تضيق الدسام الأبهري أو التاجي. تستجيب النوبات الحادة بشكل جيد للمضادات الحيوية والأدوية المضادة للالتهاب والتدبير القلبي. قد تنكس الحمى الرثوية بعد الهجمة الأولى ولهذا السبب يجب أن يعطى الأشخاص الذين شخضت إصابتهم بالحمى الرثوية المعالجة الوقائية بالبنسلين لمنع النكس.

قد يحدث التهاب الكبد والكلية الحاد التالي للعقديات بعد التهاب البلوم بالمقدمات المجموعة A أو بعد الإصابة بالحمى القرمزية أو بعد الإصابة بالخمج الجلدي (التهاب النسيج الخلوي) ولا يمكن الوقاية من حدوثه بواسطة المعالجة بالمضادات الحيوية. تحدث التظاهرات السريرية بعد الخمج بحوالي 10 أيام وتشمل البيلة الدموية والوذمة وشح البول وفرط التوتر الشرياني. تكون مستويات النتمة C₃ منخفضة. تتكون المعالجة من البنسلين والمدرات ومن النادر استخدام الستيرويدات. إن غالبية الأطفال المصابين يشفون دون عقابيل كلوية على العكس من البالغين المصابين.

في نقاط رئيسية 3.12

1. يجب عدم معالجة الأطفال المصابين بالتهاب البلوم بالمضادات الحيوية التجريبية لأن معظم الحالات تكون ناجمة عن الفيروسات. وإن القرارات العلاجية يجب أن تعتمد على نتائج زرع الحلق أو اختبار كشف المستند السريع.
2. إن البنسلين هو المضاد الحيوي المختار لعلاج التهاب البلوم بإد GAS.
3. تصيب الحمى الرثوية الحادة القلب والمفاصل والدماغ.
4. قد يحدث التهاب الكبد والكلية الحاد التالي للعقديات بعد الخمج بالبلوم أو خمج الجلد ولا يمكن الوقاية منه بالمعالجة بالمضادات الحيوية.

الجدول 12-3: معايير جونز المعدلة لتشخيص الحمى الرثوية الحادة.

<p>□ التظاهرات الرئيسية:</p> <ul style="list-style-type: none"> ● التهاب القلب. ● التهاب المفاصل العديد. ● رفض سيد نهام. ● الحمى الهامشية. ● العقدات تحت الجلد. <p>□ التظاهرات الصغرى:</p> <ul style="list-style-type: none"> ● سريري. - الحمى. - ألم المفاصل. ● مخبرياً. - ارتفاع سرعة التثقل أو البروتين الارتكاسي C. - تطاول فترة PR على مخطط كهربية القلب. <p>□ معايير إضافية:</p> <ul style="list-style-type: none"> ● دليل داعم لخمج عقدي سابق. - إيجابية الزرع من الحلق (وجود العقديات المجموعة A) أو - إيجابية اختبار كشف المستند السريع أو - زيادة عيار أضداد العقديات⁽⁶⁾ 	<p>ملحظة: يعتمد تشخيص الحمى الرثوية الحادة على وجود معيارين كبيرين أو معيار واحد كبير ومعيارين صغيرين إضافة إلى وجود دليل يدعم وجود خمج سابق بالعقديات المجموعة A.</p> <p>⁽⁶⁾ تشمل الأضداد كلاً من مضاد المسترئوليزين-O (ASO)، أو Anti Dnase B ومضاد الهالورونيداز أو مضاد الستيرونكيتاز.</p>
--	--

INFECTIOUS MONONUCLEOSIS

داء وحيدات النوى الخمجي

PATHOGENESIS

الإمراض

إن داء وحيدات النوى الخمجي مرض حاد متعدد لذاته يحدث عند الأطفال الكبار والمراهقين نتيجة إصابتهم بالخمج الأولي لفيروس إيشتابن- بار. يمكن لبعض العوامل المرضية بالتحديد الفيروس المضخم للخلايا CMV والمقوسات الفوندية أن تسبب صورة سريرية مشابهة.

EPIDEMIOLOGY

الوبائيات

يحدث الانتقال نتيجة التماس المخاطي مع اللعاب المغموج (ولهذا يدعى داء التقبيل Kissing disease) أو السوائل التناسلية. يصاب معظم الناس بالـ EBV ويحدث الانقلاب المصلي في مرحلة الطفولة المبكرة. تكون مثل هذه الأحماع المبكرة لأعرضية عادة أو خفيفة عند الأشخاص أسوأها المناعة. ورغم ذلك قد تحدث متلازمة وحيدات النوى عند الأطفال الصغار أيضاً.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

■ القصة المرضية والفحص السريري:

يكون العرض المسيطر عادة هو التهاب البلعوم النتحي الشديد. وتحدث الحمى والتعب الشديد واعتلال العقد اللمفية المعم. أما باقي التظاهرات فتشمل الضخامة الكبدية الطعالية والنمشات على الحنك والبرقان والطفح. ورغم أن التهاب البلعوم يشفى خلال أسبوع عادة فإن التعب قد يستمر لفترة أطول بكثير. إن المرضى المغموجين بالـ EBV الذين تشخص إصابتهم خطأ على أنها خمج جرثومي ويعالجون بالأموكسي سيلين أو الأمبيسلين أكثر عرضة للتظاهر بالطفح الذي يشمل الوجه والجذع. ويكون بصورة عامة طمحا بفعياً حطاطياً (لكن قد يأخذ شكلاً قرمزيًا أو حطاطياً حويصلياً أو نزفياً).

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

يشكل داء وحيدات النوى الكلاسيكي الناجم عن فيروس EBV معظم الحالات. وفي حالة الخمج بـ CMV فإن العلامات النموذجية لداء وحيدات النوى توجد عند نصف المرضى فقط. إن العوامل الخمجية التي تسبب أعراضاً مشابهة هي المقوسات الفوندية وفيروس الهريس البشري 6، وـ HIV. من الصعب تفريق التهاب البلعوم الناجم عن العقديات المجموعة A أو عن الفيروس الغدي عن التهاب البلعوم الناجم عن داء وحيدات النوى دون اللجوء للدراسات المخبرية. إن قلة الكريات الشامل مع وجود التظاهرات السريرية المذكورة سابقاً يقترح الخباثة.

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

قد تحدث كثرة الكريات البيض أو قلة الكريات البيض، وتشكل الخلايا اللمفاوية أكثر من 50٪ من الكريات البيض. ويكون 10٪ منها على الأقل على شكل لمفاويات لا نموذجية. يسمح اختبار الأضداد المتغايرة Heterophile antibody بالتحري السريع عن داء وحيدات النوى الناجم عن EBV (ولكن

ليس الناجم عن CMV) في العيادات الخارجية ولكن لهذا التحليل حساسية محدودة عند الأطفال الصغار (دون عمر 4-8 سنوات) لأنهم لا ينتجون بشكل نموذجي مستويات من الأضداد المتفاعلة قابلة للكشف. إن اختيار الأضداد المصلية النوعية الخاصة بالـ CMV والـ EBV متوفرة (الشكل 12-1). تشمل الموجودات المخبرية الأخرى قلة الصفائح وارتفاع مستويات الترانس أميناز الكبدية.

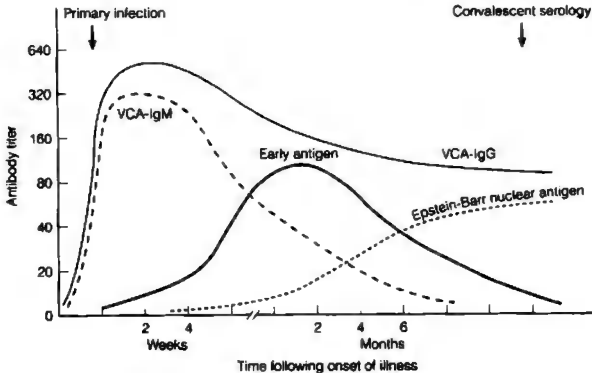
TREATMENT

المعالجة

إن هذا المرض محدود لذاته بشكل نموذجي ولا يحتاج إلا إلى الرعاية الداعمة فقط. ينصح بتحديد الفعالية الفيزيائية (أي عدم ممارسة الرياضات التصادمية) حتى تشفى أي ضخامة طحالية موجودة بسبب احتمال تمزق الطحال.

تشمل الاختلاطات النادرة لكن الخطيرة كلاً من انسداد الطريق الهوائي (يعالج بالستيرويدات) وتمزق الطحال والتهاب السحايا والدماغ. يكون الأشخاص مثبطو المناعة مريضين لخطر المرض المنتشر الشديد مع الاضطرابات المناعية الكاثرة.

نقاط رئيسة 4.12
1. ينجم داء وحيدات النوى الكلاسيكي عن فيروس إبشتاين-بار EBV.
2. تشمل المظاهر السريرية لداء وحيدات النوى التهاب البلعوم والتخثر واحتلال العقد اللمفية المعمم والحمى والتعب الشديد.
3. تشمل الموجودات المخبرية المهمة كلاً من كثرة المفاويات مع وجود نسبة عالية (10%) من المفاويات اللانموذجية وإيجابية اختبار الأضداد المتفاعلة.



الشكل 12-1: ظهور الأضداد خلال الإصابة بـ فيروس إبشتاين-بار.

CROUP**الكروب (الغانوق)**

يبدل مصطلح الكروب على الالتهاب الفيروسي في النسيج الحنجريّة الرغامية مما يؤدي إلى متلازمة انسدادية في الطريق الهوائي العلوي. ينجم الكروب عادة عن فيروس الباربا انفلونزا لكنه قد ينجم أيضاً عن الفيروسات الأخرى مثل الإنفلونزا والفيروس المخلوي التنفسي RSV. يكون الكروب أكثر وضوحاً عند الأطفال الصغار (يكون الأطفال بشكل نموذجي بين عمر 3 شهور و 3 سنوات) بسبب الفطر الضيق للطريق الهوائي تحت الحبلين الصوتيين (المنطقة تحت المزمار) لكنه قد يصيب أيضاً المراهقين والبالغين. تكون ذروة الحدوث أواخر الخريف والشتاء. يتطور المرض في حالاته الشديدة إلى انسداد الطريق الهوائي التام أو الجزئي.

CLINICAL MANIFESTATIONS**التظاهرات السريرية****■ القصة المرضية والفحص السريري:**

يتطور لدى الأطفال بشكل نموذجي بداية مفاجئة لصوت مبحوح مع سعال نباحي (يشبه صوت الفقمة) والصرير الشهيق الذي قد يترقى إلى ضائقة تنفسية. قد يكون لدى العديد من الأطفال طور بادري يتكون من حمى خفيفة وسيلان أنفي لمدة 12-24 ساعة قبل بداية الصرير. تختلف الضائقة التنفسية من صرير خفيف مع الهياج إلى ضائقة شديدة مع تسرع التنفس ونقص الأكسجة ورقص خنابتي الأنف والسحب واندسداد الطريق الهوائي الوشيك.

DIAGNOSTIC EVALUATION**التشخيص التفريقي**

يشمل التشخيص التفريقي لانسداد الطريق الهوائي العلوي (راجع الفصل 20) كلاً من التهاب لسان المزمار والتهاب الرغامى الجرثومي واستشاق الجسم الأجنبي والتاق والوذمة الوعائية العصبية.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS**التقييم التشخيصي**

يعتمد التشخيص عادة على الموجودات السريرية. تظهر صور العنق الأمامية الخلفية وصور الصدر الشعاعية غالباً تضيقاً مع استدقاق Tapered في الطريق الهوائي تحت المزمار (علامة البرج Steeple (الشكل 12-2) أو توسعاً أسفل البلعوم على الصورة الجانبية. توجد هذه الموجودات في 50٪ من الحالات ولا ترتبط مع شدة المرض. يوصى بتظهير الحنجرة المباشر في غرفة العمليات في الحالات التي لا يكون فيها التشخيص واضحاً والطفل مريض بشدة (راجع التهاب لسان المزمار).

TREATMENT

المعالجة

إن معظم الأطفال المصابين بالكروپ لا يصبحون أبداً عرضيين لدرجة تستدعي زيارة طبيب الأطفال. وتتم معالجتهم عادة في المنزل. يستجيب السعال والصرير بشكل جيد إلى الهواء البارد في الليل أو الرطوبة ويشفى المرض خلال 4-7 أيام. يمكن في قسم الإسعاف إعطاء الرضع المصابين بالصرير الأكسجين الرطب البارد والإبي نفرين الرزيم Racemic إذا بدأ Nebulized من أجل تقبيل مخاطية الطريق الهوائي والستيرويدات الفموية أو الوريدية أو العضلية. يشكل القصور التنفسي الوشيك وانسداد الطريق الهوائي حالة إسعافية تستدعي التدخل السريع (راجع الفصل 1).



الشكل 12.2: طفل عمره 3 سنوات مصاب بالكروپ. لاحظ علامة الجرج Steeple التي تشير إلى التضيق تحت المزمار.

BRONCHIOLITIS**التهاب لسان المزمار****PATHOGENESIS****الإمراض**

يتكون التهاب لسان المزمار من التهاب مع وذمة في لسان المزمار والشيتات الطرجهارية اللسان مزمارية Aryepiglottic Folds. وهو يعتبر حالة إسعافية مهددة للحياة بسبب ميل Propensity النسيج المتوذمة لإحداث الموت وانسداد الطريق الهوائي غير العكوس.

EPIDEMIOLGY**الوبائيات**

كانت المستدميات النزلية النمط b (Hib) أشيع سبب في الماضي لالتهاب لسان المزمار ولكن الحالات الناجمة عن العقديات الرئوية والعقديات المجموعة A أصبحت بازدياد حالياً. إن الإعطاء الروتيني للقاح الـ Hib منذ أواخر الثمانينيات قد أدى إلى انخفاض نسبة حدوث التهاب المزمار بشكل دراماتيكي. تحدث معظم الحالات خلال أشهر الشتاء عند الأطفال بين عمر 3-5 سنوات.

RISK FACTORS**عوامل الخطورة**

إن عدم تلقي لقاح الـ Hib يحمل في طياته خطورة كبيرة للإصابة بالتهاب لسان المزمار.

CLINICAL MANIFESTATIONS**التظاهرات السريرية****■ القصة المرضية والفحص السريري:**

تتطور الحمى وآلم الحلق وحة الصوت والصرير المترقي على مدى 1-2 يوماً. بالفحص السريري يكون مظهر الطفل سمياً ويعاني من ضائقة تنفسية شديدة. يلاحظ عند الطفل الذي يعاني من انسداد تنفسي وشيك والغاب Drooling مع الانحناء إلى الأمام وبسط الذقن لتأمين أقصى انفتاح للطريق الهوائي.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS**التشخيص التفريقي**

إن التشخيص التفريقي لالتهاب لسان المزمار مشابه للتشخيص التفريقي في حالة الكروب.

DIAGNOSTIC EVALUATION**التقييم التشخيصي**

تظهر صور العنق الجانبية علامة بصمة الإبهام Thumb-Printing في لسان المزمار (الشكل 12-3). ورغم أن الصور الشعاعية قد تساعد في التشخيص فإنه لا يوصى بها لأنها قد تؤخر التدبير المناسب.

المعالجة

TREATMENT

يجب نقل الطفل المشتبه بإصابته بالتهاب لسان المزمار إلى غرفة العمليات وإجراء التهبيب الرغامي الإسعافي. قد يجرى خزع الغشاء الحلقى الدرقي Cricothyroidotomy إذا لم يكن بالإمكان تأمين الطريق الهوائي عن طريق الأنبوب الرغامي وذلك في حالة الانسداد السريع المتفري. إن الأمبسلين-سوليكتام الوريدي هو التفضيلة التجريبية المناسبة حتى الحصول على نتائج زروعات الدم والحلق (التي أخذت في غرفة العمليات) ومعرفة حساسية العامل الجرثومي المسبب للعدوى.



الشكل 12-3: التهاب لسان المزمار عند طفل عمره 4 سنوات. يلاحظ وجود وذمة شديدة في لسان المزمار مع تمسك الشفتين الطرجهارية اللسان مزمارية وإصحاء الأخانيد.

نقاط رئيسة 3.12

1. يتطور لدى الأطفال المصابين بالكروب صوت مبحوح مع سعال نباحي (يشبه صوت الفمقة) والصرير. وقد تترقى الإصابة إلى العسرة التنفسية.
2. يعالج الرضع المصابون بالصرير الشديد الناجم عن الكروب بالاستيرويدات والإبي نفرين الإرذاذي.
3. التهاب لسان المزمار حالة إسعافية مهددة للحياة.
4. يكون لدى المريض النموذجي مظهر سمى مع الإلحاح والضائقة التنفسية المتزايدة.
5. عند الاشتباه بالتهاب لسان المزمار يجب نقل الطفل إلى غرفة العمليات لإجراء التنبيب الرغامي والرؤية المباشرة تحت التخدير العام.

BRONCHIOLITIS

التهاب القصبيات

PATHOGENESIS

الأمراض

التهاب القصبيات خمج فيروسي حاد في السبيل التنفسي السفلي يؤدي إلى انسداد التهابي للطرق الهوائية المحيطية. تسبب رشحاً لمفاوياً في الظهارة حول القصبات وحول القصبيات وهي تؤدي إلى وذمة تحت المخاطية. تتراكم السدادات المخاطية داخل اللزمة مع الحطام الخلوي بسبب ضعف تنظيف الأهداب للمخاط.

EPIDEMIOLOGY

الوبائيات

يسبب الفيروس المخلوي التنفسي RSV حوالي 65% من الحالات بينما تسبب فيروسات البارنا إنفلونزا والإنفلونزا والفيروس القدي باقي الحالات 35%. يحدث التهاب القصبيات الشمرية بشكل نموذجي بين شهري تشرين الثاني ونيسان. يصاب نصف الأطفال على الأقل بـ RSV خلال السنة الأولى من العمر. ومن الشائع حدوث الأخماج المتكررة. إن 0.5-1% من كل الأطفال المصابين بالتهاب القصبيات يحتاجون للاستشفاء. يكون المرض أكثر شدة عند الرضع دون عمر 3 شهور وعند الرضع الذين كانوا خدجاً وكذلك عند الأطفال المصابين بمرض قلبي أو رئوي مستعجل.

RISK FACTORS

عوامل الخطورة

إن الأطفال المصابين بمرض رئوي مزمن أو مرض قلبي خلقي أو أعواز المناعة المكتسبة أو الخلقية أكثر عرضة للإصابة بالمرض الشديد. تبلغ معدلات الاستشفاء ذروتها بين عمر 2-5 شهور. إن المؤشرات التي تتوقع حدوث المرض الشديد هي سرعة التنفس أعلى من 70 مرة / الدقيقة ونقص الأكسجة وانخفاض القصبات Atelectasis على صورة الصدر وقصة الخداج.

التظاهرات السريرية

CLINICAL MANIFESTATIONS

■ القصة المرضية:

يستمر المرض الحاد من 5-10 أيام، يليه حدوث شفاء تدريجي على مدى 1-2 أسبوعين. قد يتطور لدى الولدان المخموجين توقف تنفس Apnea مهدد للحياة. يتظاهر الرضع في البداية بالحمى والسعال وسيلان الأنف، يلي ذلك ضائقة تنفسية متفرقة. يكون لدى المخالطين في المنزل عادة أعراض تنفسية علوية.

■ الفحص السريري:

تشمل موجودات الفحص السريري الحمى وتسرع التنفس والضائقة التنفسية الخفيفة إلى الشديدة. قد يلاحظ وجود الوزيز والنفط Rhonchi والفرقات Crackles واستخدام العضلات الإضافية أثناء التنفس (الجر Tugging). قد يكون الرضع المرضى متململين أو واسنين Lethargic. إن نقص الأكسجة شائع عند المرضى المصابين بشدة.

التشخيص التفريقي

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

قد يكون من الصعب تمييز الوزيز المترافق مع التهاب القصبيات عن الوزيز الناجم عن الربو أو الجسم الأجنبي في الطريق الهوائي عند الرضع الأكبر. تشمل أسباب الوزيز المتكرر الحلقات الوعائية والداء الليفي الكيسي وخلل حركة الأهداب Ciliary dyskinesia.

التقييم التشخيصي

DIAGNOSTIC EVALUATION

تتوافر المقاييس السريعة للتحري عن الـ RSV والإنفلونزا، يمكن زرع معظم الفيروسات التنفسية من المفرزات الأنفية. يجب إجراء صورة الصدر للمرضى المصابين بنقص الأكسجة أو المرضى بشدة وكذلك للمرضى الذين لديهم وزيز متكرر أو غير مفسر. تشمل الموجودات التي تتوافق مع التهاب القصبيات كلاً من فرط الانتفاخ الرئوي والتسمك حول القصبيات (الاستكفاف Cuffing) وزيادة العلامات الخلالية.

المعالجة

TREATMENT

يحتاج المرضى ناقصو الأكسجة أو المرضى بشدة إلى الاستشفاء. أما الأطفال الذين لديهم إشباع أكسجيني أعلى من 94٪، والأطفال الذين لديهم ضائقة تنفسية خفيفة، مع مدخول جيد من السوائل ووجود شخص مألوف يعتني بالطفل مع وجود متابعة جيدة فيمكن في هذه الحالات كلها معالجة المريض في العيادة الخارجية.

* الاستكفاف Cuffing: هو تجمع السوائل والخلايا حول القصبيات على شكل الكم. ويبدو ذلك على صورة الصدر على شكل تسمك جدار القصبيات.

يحتاج معظم الرضع المقبولين في المشفى إلى رعاية داعمة فقط (الأكسجين، دعم السوائل) لأن هذا المرض محدود لذاته. إن فائدة الموسعات القصية والستيرويدات القشرية مثار خلاف. قد تؤدي مقلدات بيتا إلى تحمض عابر في الأعراض التنفسية ولكن لا يبدو أنها تقصر مدة المرض أو الاستشفاء. تغطي مقلدات ألفا الأدرنجية مثل الإبي نفرين عن طريق الاستنشاق، ويبدو أنها أكثر فائدة. لم تظهر الستيرويدات القشرية بشكل واضح تأثيراً على سير المرض ولكن الإعطاء الباكر لهذه الأدوية قد يفيد الرضع الذين لديهم استعداد عائلي لداء الطريق الهوائي الارتكاسي. إن الريبافيرين Ribavirin (دواء مضاد للفيروسات يثبط فعالية بولي ميراز RNA الفيروس) قد يحسن الحالة التنفسية عند المرضى المصابين بال RSV المقبولين في المشفى لكنه غالي الثمن ولا ينقص من فترة الاستشفاء. ويجب التفكير باستخدامه عند المرضى الذين لديهم مرض رئوي مزمن مستبطن أو حالات مثبطة للمناعة.

إن الـ RespiGam (غلوبولين مناعي وريدي متعدد النسائل Polyclonal يحوي تراكيز عالية من أضداد الـ RSV) والـ Palivizumab (أضداد RNA وحيدة النسيلة قابلة للحقن) يمنعان الرضيع وقاية منفعة ويوصى بهما خلال أشهر الشتاء للمرضى دون عمر السنتين المعرضين لخطر الإصابة الشديدة (خاصة الرضع الخدج سابقاً والأطفال المصابين بخلل التمعج الرئوي القسبي الذين يحتاجون للأكسجين). يفضل الـ Palivizumab حالياً لأنه أسهل إعطاء وليس منتجاً دموياً. تبلغ نسبة الوفيات عند المرضى المقبولين في المشفى حوالي 1٪. ويكون الإنذار أسوأ عند الرضع المصابين بأمراض القلب الخلقية والمرض الرئوي المزمن والعوز المناعي. يكون لدى المرضى المصابين بالتهاب قصبيات مؤكد ناجم عن الـ RSV فرص استجابة أكثر في الطريق الهوائي لاحقاً أثناء حياتهم مقارنة مع باقي السكان.

نقاط رئيسة 6.12

1. التهاب القصبيات مرض محدود لذاته لكنه قد يكون شديداً عند الرضع خاصة أولئك المصابون بمرض مستبطن.
2. يشمل التظاهر الكلاسيكي الحمى والوزيز وتسرع التنفس وسيلان الأنف والضاقة التنفسية.
3. إن توافد التنفس من التظاهرات المتكررة عند الولدان.
4. إن الـ Palivizumab أضداد وحيدة النسيلة للـ RSV قابلة للحقن. يجب التفكير بالإعطاء الوقائي خلال أشهر الشتاء عند المرضى دون عمر 24 شهراً الذين ولدوا خدجاً أو لديهم مرض رئوي مزمن (خلل تنسج الرئة والقصبات) يحتاج للأكسجين.

PERTUSSIS

السعال الديكي

يؤدي الخمج بالبورديتيلة الشاهوقية لحدوث خمج في السبيل التنفسي العلوي مع سعال مستمر عند البالغين. لكن قد يؤدي إلى مرض تنفسي مهدد للحياة عند الولدان والرضع. تنتشر العدوى عن طريق القطرات الضبابية Aerosolized التي تطلق أثناء السعال الشديد. هذه العدوى خامجة Infective بشدة عند الأتوبياء غير المنمنمين. تبلغ فعالية اللقاح 95% ضد المرض الشديد لكن المناعة تتناقص بشكل هام خلال عدة سنوات.

CLINICAL MANIFESTATION

التظاهرات السريرية

■ القصة المرضية والفحص السريري:

يكون المرضى المصابون بالشاهوق في كل الحالات تقريباً دون حمى Afebrile. إن التظاهر الرئيس عند الأطفال الصغار هو (السعال الديكي Whooping cough). يحدث الطور النزلي بعد فترة حضانة 7-10 أيام وهو يتكون من فترة 1-2 أسبوع من الحمى الخفيفة مع السعال والزكام، ثم تأتي فترة 2-4 أسابيع هي الطور الاشتدادي Paroxysmal الذي يتميز بنوبات شديدة من السعال يليها شهيق مفاجئ يؤدي لحدوث الشهقة Whoop المميزة. ويكون الإقياء التالي للتشنج شائعاً. تتطور النمضات الوجهية ونزوف الصلبة غالباً كنتيجة للسعال القوي. تزول معظم الأعراض خلال طور النقاهة لكن السعال قد يستمر لمدة 2-8 أسابيع. قد يتظاهر الولدان المصابون بالمرض الشديد بتوقف التنفس أو السعال الاشتدادي النموذجي يلي ذلك الفصص Choking والزراق المترقي. تكون الشهقة المميزة غائبة عند الرضع الصغار جداً لأنهم غير قادرين على توليد قوة شهقة سلبية كافية. يمكن للمراهقين والبالغين أيضاً أن يصابوا بالسعال الديكي ويتظاهرون عادة بأعراض تنفسية علوية غير نوعية مع سعال مديد.

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

يظهر التقييم المخبري عادة ارتفاع الكريات البيض (أكثر من 20 ألفاً / دل) مع سيطرة اللبافويات. تحتوي المفرزات الأنفية البلعومية على الجرثومة المسببة التي يمكن تحريها بتلوين الأضداد المتألقة أو بواسطة الـ PCR أو الزرع. تكون صورة الصدر طبيعية عادة لكن الارتشاحات غير النوعية قد تشاهد.

TREATMENT

المعالجة

يجب قبول الرضع الصغار المصابين بالمرض الشديد في المشفى لتدبير توقف التنفس والزراق وتنفس الأكسجة وصعوبات الإرضاع. يقصر الإريثروميسين إيسنتولات (والماكروليدات الأخرى) مدة المرض إذا أعطي باكراً في الطور النزلي. أما بعد بدء السعال الاشتدادي فإن المضادات الحيوية لا تؤثر على سير المرض لكن يؤمى بها لإنقاص فترة الإخماج infectivity.

إن شوطاً علاجياً مدته 14 يوماً يستأصل بشكل كامل الجرثومة المسببة من اليلوموم الأنفي والطريق التنفسي. يحتاج المخالطون في المنزل وباقي المخالطين المباشرين (دور الرعاية اليومية) إلى الوقاية الكيميائية بالإريثروميسين بغض النظر عن الحالة التمنعية.

يوجد بعض النقاش المتعلق بضرورة إعطاء المراهقين والبالغين لقاح الـ DTaP (السعال الديكي اللاخلوي) بدلاً من لقاح Td كل 10 سنوات للوقاية ضد كل من الكزاز والسعال الديكي. وإن لقاح الـ DTaP المستخدم حالياً لا يوصى به للمرضى فوق عمر 7 سنوات.

نقاط رئيسية 7.12

1. إن الشهقة **whoop** في السعال الديكي هي شهيق منبسط صريري **stridulous** بعد سعال اشتدادي.
2. قد يتظاهر الوتلمان والرضع الصغار بتوقف التنفس بدلاً من السعال والشهقة.
3. إن كثرة الكريات البيض مع سيطرة اللمفاويات مظهر نموذجي في السعال الديكي.
4. الدواء المختار هو الإريثروميسين يستولت أو أي مأكروليد آخر.

PNEUMONIA

ذات الرئة

PATHOGENESIS

الإمراض

يدل مصطلح ذات الرئة على الحديثة الالتهابية الحادة التي تحدث في الرئتين. قد تكون ذات الرئة خمجية أو غير خمجية. وقد يحدث الالتهاب في المسافة السنخية (ذات الرئة الفصية Lobar) أو في جدران الأسناخ (ذات الرئة الخلالية Interstitial) و/ أو القصبات.

EPIDEMIOLOGY

الوبائيات

إن العمر عند الطفل سوي المناعة هو الذي يقترح العضية المسببة (الجدول 12-4). تعتبر الفيروسات أشيع سبب لذات الرئة عند الأطفال الصغار. تتظاهر ذات الرئة بالمتدثرة التراخومية بعمر 2-3 شهور عند الرضع المولودين لأمهات مصابات بجمع المتدثرة التراخومية التناسلي غير المعالج. يجب التفكير بالعقدبات الرئوية في أي خمج في الطريق الهوائي السفلي مكتسب في المجتمع (أي غير مكتسب في المشفى). إن ذات الرئة بالميكوبلازما الرئوية غير شائعة عند الأطفال دون عمر 5 سنوات، لكنها إضافة للكلاميديا الرئوية (العامل التنفسي الحاد التايواني TWAR) يصيحيان أشيع وأهم عامل ممرض عند الأطفال بمن المدرسة والمراهقين.

تشمل الأسباب الجرثومية الأقل شيوعاً المستدميات النزلية غير النمطة والموراكسيلا النزلية والعنقوديات المذهبية والنايسيريات السحائية والعقدبات المجموعة A.

RISK FACTORS

عوامل الخطورة

إن الحالات التي تترافق مع زيادة خطر الإصابة بذات الرئة الجرثومية هي:

- المرض الرئوي المزمن بما فيه الداء الليفي الكيسي والربو.
- الإصابة العصبية (خلل وظيفة البلع أو المرض العضلي العصبي).
- الجذر المدي المريئي مع استئصال محتويات المعدة.
- الميوب التشريحية في الطريق الهوائي العلوي (الناصور المريئي الرغامي، قلع الحنك).
- اعتلالات الخضاب (بما فيها داء الخلية المنجلية).
- العوز المناعي أو المعالجة الكابتة للمناعة.

الجدول 12-4: أسباب ذات الرئة الخمجية حسب العمر.

1 Month	1 to 6 Months	6 Months to 5 Years	School Age/Adolescent
Group B streptococci	<i>Streptococcus pneumoniae</i> ^a	<i>S. pneumoniae</i> ^a	<i>Mycoplasma pneumoniae</i>
<i>Escherichia coli</i> /gram-negative enteric bacilli	<i>Staphylococcus aureus</i>	<i>Moraxella catarrhalis</i>	<i>Chlamydia pneumoniae</i>
<i>Haemophilus influenzae</i>	<i>Moraxella catarrhalis</i>	<i>Haemophilus influenzae</i>	<i>S. pneumoniae</i> ^a
<i>Streptococcus pneumoniae</i>	<i>H. influenzae</i>	<i>Staphylococcus aureus</i>	<i>H. influenzae</i>
Group D streptococci	<i>Bordetella pertussis</i>	<i>Neisseria meningitidis</i>	<i>S. aureus</i>
<i>Listeria monocytogenes</i>	<i>Chlamydia trachomatis</i> ^a	<i>M. pneumoniae</i>	<i>Mycobacterium tuberculosis</i>
Anaerobes	<i>Ureaplasma urealyticum</i> ^a	Group A streptococci	Viruses ^c
Cytomegalovirus	Cytomegalovirus ^b	<i>M. tuberculosis</i>	
Herpes simplex virus	Viruses ^c	Viruses ^c	
<i>Ureaplasma urealyticum</i>			
<i>Staphylococcus aureus</i>			

^aMost common cause of bacterial pneumonia in this age group.
^bAlthough acquired perinatally these infections often do not present as pneumonia until after 1 month of age.
^cIncluding RSV, influenza, parainfluenza, and adenovirus.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

■ القصة المرضية:

تتطور ذات الرئة الفيروسية تدريجياً على مدى 2-4 أيام. وهي تسبق عادة بأعراض تنفسية علوية مثل السعال وسيلان الأنف والتقطير الأنفي الخلفى Postnasal drip والزكام والحمى الخفيفة. يكون لدى الرضع المصابين بذات الرئة الناجمة عن المتدثرة التراخومية التهاب بالملتحمه مع سعال متقطع Staccato دون وجود حمى. قد يتظاهر الرضع والأطفال الصغار المصابون بذات الرئة الجرثومية بشكاوى بنوية غير نوعية تشمل الحمى والهيجية وضعف الرضاعة والإقياء والألم البطنى والوسن. إن البدء المفاجئ للحمى والقشعريرة والزلة والألم الصدري مظاهر نموذجية. يكون السعال المنع أكثر شيوعاً لدى المرضى الأكبر. تتظاهر ذات الرئة الناجمة عن الميكوبلازما الرئوية وذات الرئة الناجمة عن المتدثرة الرئوية في البداية بالحمى والصداع والألم العضلي. تختفي هذه الأعراض تدريجياً على مدى 5-7 أيام، في حين يزداد السعال ويستمر لمدة أسبوعين أو أكثر.

■ الفحص السريري:

إن أي دليل على الضائقة التنفسية يمكن أن يشير إلى ذات الرئة رغم أن تسرع التنفس والزلة التنفسية هما الأشيع. إن تسرع التنفس غير المتناسب مع الحمى دليل هام على ذات الرئة عند الطفل الصغير. يقترح الوزيز المنتشر والقرقعات crackle إصابة عدة مناطق في الرئة وهي مميزات لذات الرئة الفيروسية أو ذات الرئة اللانموجية (الميكوبلازما الرئوية، المتدثرة الرئوية، المتدثرة التراخومية). إن الموجودات البؤرية مثل القرقعات البؤرية أو نقص الأصوات التنفسية أو الأصمية بالقرع أو الشفاه egophony واللفظ القصبي bronchophony تقترح كلها ذات الرئة ذات المنشأ الجرثومي. يمكن أن تتظاهر ذات الرئة أيضاً بالحمى فقط مع تسرع التنفس وغياب الموجودات الصدرية. إن الزرقة غير شائعة عدا في المرض الشديد. يتطور عند حوالي 10% من المرضى المصابين بجمع الميكوبلازما الرئوية طلع بقعي عادة وقد ذكر أيضاً الطلع الحمامي أو الشروي أو الحماس متعددة الأشكال.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

إن ذات الرئة أشيع بكثير عند الأطفال مقارنة مع باقي الحالات التي تتظاهر بتظاهرات مشابهة وتشمل قصور القلب الاحتقاني والتهاب الرئة الكيماوي والصمة الرئوية وداء الساركويد والخباثات الأولية أو الانتقالية.

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

إن القصة المفصلة والفحص السريري الشامل يقترحان التشخيص. لا يكون زرع القشع مفيداً عادة لأن الأطفال لا يستطيعون عادة إعطاء عينة لزرع القشع. وتبقى صورة الصدر وسيلة ممتازة لتحديد

امتداد ونمط الإصابة وتقييم الاختلاطات المحتملة (أي انصباب الجنب والقيليات الهوائية). تسبب ذات الرئة الجرثومية تصلداً فصيماً. أما الارتشاحات الخلالية المنتشرة فتقتصر ذات الرئة الفيروسية أو اللانمطية رغم أن الأطفال المصابين بذات الرئة بالميكوبلازما قد يكون لديهم تصلد فصي. تتوضع ذات الرئة الاستثنائية بشكل نموذجي في الفص العلوي أو المتوسط الأيمن. يمكن تشخيص ذات الرئة بالمتدثرة التراخومية باختبار الأضداد المتألقة المباشر في عينات المتحممة أو البلعوم الأنفي. يمكن تشخيص الميكوبلازما الرئوية بواسطة الـ PCR على عينات مأخوذة بواسطة مسحة البلعوم الأنفي أو بواسطة أضداد الميكوبلازما النوعية من نوع IgM. لا يرتفع عيار الرصاصات الباردة في أخماج الميكوبلازما الرئوية فقط لكن يرتفع أيضاً في العديد من حالات ذات الرئة الفيروسية الأخرى وفي بعض حالات ذات الرئة الجرثومية.

المعالجة

TREATMENT

تعتمد المعالجة على العامل الممرض المرجح. يعتبر الأموكسي سيللين / حمض الكلافولنيك في العيادات الخارجية مناسباً لمعظم حالات ذات الرئة الجرثومية عند الحاجة لاستخدام المضادات الحيوية. يوصى بالإريثروميسين أو الكلاريثروميسين أو الأزيثروميسين لذات الرئة السامحة بالتجول (غير المقعدة) Walking Pneumonia الناجمة عن الميكوبلازما الرئوية أو المتدثرة الرئوية. يستخدم الإريثروميسين لعلاج الرضع المصابين بالخمج الناجم عن المتدثرة التراخومية. يجب قبول أي طفل لديه نقص أكسجة مستمر (يحتاج للمعالجة بالأكسجين) أو ضائقة تنفسية معتدلة أو شديدة و/ أو عدم استقرار هيموديناميكي في المشفى. ويعتبر الأمبيسلين/سولباكلام وريدياً مناسباً كمعالجة أولية للأطفال المقبولين في المشفى المشتبه إصابتهم بذات الرئة الجرثومية، (يحتاج الولدان الذين تشبه إصابتهم بذات الرئة إلى إجراءات إضافية [البزل القطني] ويتم البدء لديهم بالأمبيسلين والسيفوتاكسيم [أو الجنتاميسين إذا كان السائل الدماغي الشوكي عقيماً]). إن السيفوروكسيم والسفيريلاكسون بدائل مقبولة. قد تكون المضادات الحيوية الإضافية (الماكروليدات، الفانكومييسين) مناسبة حسب العامل الممرض المشتبه وأنماط التحسس في المجتمع. إن معظم الأخماج الفيروسية محددة لذاتها، وقد يحتاج المرضى المصابون بالمرض الشديد (الجرثومي أو الفيروسي) إلى المعالجة الداعمة والتببيب.

إن أكثر الاختلاطات تواتراً هو تطور انصباب جنبي كبير لدرجة تؤثر على الجهد التنفسي. ورغم أنه فعلياً يمكن لأي عامل خمجي أن يسبب انصباب الجنب فإن الانصبابات الكبيرة أكثر ميلاً للحدوث في الخمج الناجم عن العنقوديات المذهبية. يؤدي بزل الجنب Pleurocentesis (مع إمكانية وضع أنبوب تجبير للصدر) إلى تحسن سريع. ينجم تقيع الجنب (الدبيلة) empyema عندما ينزح سائل قيحي من خمج رئوي مجاور إلى المسافة الجنبية. قد تحدث خراجات الرئة نتيجة لأخماج الجراثيم اللاهوائية.

نقاط رئيسة 8.12

1. تعتبر المكورات الرئوية أشيع سبب لثابت الجرثومية في معظم المجموعات العمرية. وإن الأموكسي سيللين/حمض الكلافولونيك هو العلاج المختارة الفموية عند المرضى خارج المستشفى.
2. يجب التفكير بالميكوبلازما الرئوية والمتدثرة الرئوية (TWAR) عند الأطفال الأكبر والمراهقين. وإن المضادات الحيوية من نوع الماكروليد هي العلاج المختارة لهذين العاملين المرضيين.
3. قد يقترح نمط الارتشاحات على صورة الصدر العامل المرض المسبب.
4. تنجم غالبية الصدمات الجنب الكبيرة عن ذات الرئة بالمعقديات المنجبة.

التهاب السحايا**MENINGITIS****الأمراض****PATHOGENESIS**

يمكن لأي عامل ممرض أن يخضع السحايا الرقيقة Leptomeninges والسائل الدماغي الشوكي. إن التهاب السحايا الفيروسي بشكل نموذجي مرض حاد محدود لذاته. أما التهاب السحايا الجرثومي فهو حالة مهدد للحياة تترافق مع مرضة ووفيات هامة. إن تمييز التهاب السحايا العقيم aseptic، يدل على التهاب السحايا الناجم عن منه مستضدي وليس عن جرثومة مقيحة (مثل الفيروسات المعوية أو البوريلية).

الوبائيات**EPIDEMIOLOGY**

يعتمد السبب المرجح لالتهاب السحايا على العمر (الجدول 12-5). يعتبر التهاب السحايا الفيروسي أشيع بكثير من التهاب السحايا الجرثومي بعد مرحلة الوليد. إن كلاً من الرضع والأطفال الكبار معرضون لخطر التهاب السحايا الناجم عن الفيروسات المعوية (أشيع سبب لالتهاب السحايا الفيروسي). تنتشر الفيروسات المعوية بشكل رئيس في أواخر الصيف وأوائل الخريف. تعتبر العقديات الرئوية والنايسيريات السحائية بشكل عام أشيع العضيات المسببة لالتهاب السحايا. إن الولدان والأطفال الصغار دون عمر 3 سنوات معرضين لأعلى خطورة للإصابة بالتهاب السحايا الجرثومي. وقد أدى استخدام لقاح الـ Hib إلى القضاء تقريباً على التهاب السحايا الناجم عن المستدميات النزلية النمط B في الولايات المتحدة. يصيب التهاب السحايا الناجم عن داء لايم (الناجم عن البوريلية البورغدورفيرية) الأطفال في سن المدرسة والمراهقين عادة. تشمل الأسباب النادرة لالتهاب السحايا والتهاب السحايا والدماغ كلاً من EBV والبارتوتيلة الهنسية (داء خرمشة القطط) والميكوبلازما الرئوية والمتفطرات الدرنية والمستخفية المورمة Cryptococcus neoformans.

الجدول 12-5: أسباب التهاب السحايا حسب العمر.			
أقل من عمر شهر	1-2 شهر	2 شهر- 6 سنوات	سن المدرسة/المراهقة
المقدمات المجموعة B.	المسببات الكولونية.	المقدمات الرئوية.	المكورات الرئوية.
المسببات الكولونية.	المقدمات الرئوية.	النايسيريات السحائية.	النايسيريات السحائية.
مسببات المسببات سلبية	الفيروسات المعوية.	الفيروسات المعوية.	الفيروسات المعوية.
الفرام.			
فيروس الهربس البسيط.	المستدميات النزلية النمط B.	البورلية البورغندورفيرية.	البورلية البورغندورفيرية.
الاستري المتوحدة.	المقدمات المجموعة B.	المستدميات النزلية النمط B.	
المقدمات الرئوية.			

* نادرة عند الأشخاص المنمنمن.

RISK FACTORS

عوامل الخطورة

إن عوامل الخطورة لالتهاب السحايا الجرثومي هي نفس عوامل الخطورة للإنسان Sepsis لأن معظم الحالات تنقل الانتشار الدموي. ينجم الغزو المباشر (الطريق غير الدموي) نتيجة للرض والتهاب الخشاء والتهاب الجيوب والميوب التشريحية في القروة أو القحف. أما عند الولدان فإن نقص وزن الولادة وتمزق الأغشية المديد والتهاب المشيمية والسائل الأمنيوسي Chorioamnionitis تؤهب لإنتان الدم والتهاب السحايا. كذلك فإن القيلة السحائية النخاعية تزيد الخطر أيضاً.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

■ القصة المرضية:

تشمل الأعراض الكلاسيكية لالتهاب السحايا الغثيان وإقياء وذهاب الضوء والهبجية والوسن والصداع وصلابة النقرة. يسبق التهاب السحايا الفيروسي بأعراض بادريّة لا نوعية تشمل الحمى والدعث وآلم الحلق والآلام العضلية. تشفى أعراض معظم أخماج الـ CNS الفيروسيّة عادة خلال 2-4 أيام ما لم تختلط الحالة بالتهاب الدماغ، وقد تحسن بعد إجراء البزل القطني. يكون الطور البادري غائباً في التهاب السحايا الجرثومي وتكون الحمى مرتفعة تماماً. ومن غير النادر مشاهدة تبدلات الحالة العقلية والعلامات العصبية البؤرية والرنج والاختلاجات والصدمة. يتميز التهاب السحايا المرافق لداء لايم بالحمى الخفيفة والصداع وصلابة النقرة وذهاب الضوء وتطور هذه الأعراض على مدى 1-2 أسبوع. قد تحدث شلول الأعصاب القحفية.

■ الفحص السريري:

يبدو المرضى المصابون بالتهاب السحايا الجرثومي بحالة سمية Toxic غالباً وقد يكون لديهم فرط التوتر شرياني مع بطء القلب وحتى توقف التنفس. قد تحدث أيضاً تبدلات الحالة العقلية والاختلاجات. تشمل علامات ارتفاع التوتر داخل القحف عند الأطفال الأكبر شلول الأعصاب القحفية ووذمة الحليمة. إن صلابة النقرة وإيجابية علامة كيرنيغ Kernig (عطف الطرف السفلي على الورك مع ألم تالي لبسط الركبة) وعلامة برودزينسكي Brudzinski (عطف الساق اللاإرادي عند عطف العنق المنفعل) علامات واسمة لتخريش السحايا. ونادراً ما تكون هذه الموجودات موجودة عند الأطفال دون عمر السنة. قد يتظاهر الرضع بانتفاخ اليافوخ. يتظاهر المرضى المصابون بالتهاب السحايا الناجم عن الناييسيريات السحائية غالباً بأفات جلدية نمشية أو فرقرية. أما الألام المفصلية فهي شائعة في التهاب السحايا بالمكورات السحائية. قد يترافق التهاب السحايا في داء لايم مع طلع الحماسى الهاجرة.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

يشمل التشخيص التفريقي التهاب الدماغ (الذي قد يتطور بشكل مرافق لالتهاب السحايا أو بشكل تالٍ له، راجع الفصل 15). تشمل باقي الحالات التي قد تتظاهر بصورة سريرية مشابهة التسمم الدوائي أو التأثيرات الجانبية للأدوية ونقص الأكسجة أو عوز الأكسجين anoxia الحديث وخبثات الجهاز العصبي المركزي الأولية أو الانتقالية والتهاب الشفاف الجرثومي مع صمة إنتانية والنزف داخل القحف أو الورم الدموي داخل القحف وفرط التوتر الشرياني الخبيث والاضطرابات المزيلة للميالين.

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

إن البزل القطني مشخص لالتهاب السحايا. يجب إجراء تعداد الخلايا مع الصيغة وتكوين غرام والسكر ومستويات البروتين في السائل الدماغي الشوكي. كما يجب إجراء زرع لكل من الدم والـ CSF. تكشف الجراثيم بتكوين غرام في 80% من حالات التهاب السحايا الجرثومي. إن مقاييسات الـ PCR لكشف فيروس الهربس البسيط والفيروسات المعوية وداء لايم في الـ CSF متوافرة وذات حساسية ونوعية عاليتين. إن موجودات الـ CSF التي تقترح سبباً نوعياً موصوفة في (الجدول 12-6). يجب عدم إجراء البزل القطني عند الطفل الذي لديه علامات عصبية بؤرية/ أو ارتفاع التوتر داخل القحف إلا بعد نفي وجود آفة كتلية متوسعة في الدماغ بواسطة الـ CT أو التصوير بالرنين المغناطيسي وذلك بسبب الخوف من احتمال حدوث انفتاق جذع الدماغ. تشمل مضادات الاستطباب الأخرى عدم الاستقرار القلبي الرئوي وخرم الجلد المغطى لمكان البزل القطني.

المعالجة

TREATMENT

عندما يكون تشخيص التهاب السحايا الفيروسي غير المختلط مؤكداً فإن الاستشفاء لا ضرورة له عادة. إذا لم يكن بالإمكان نفي احتمال وجود التهاب السحايا الجرثومي فيجب قبول المريض في المشفى من أجل المعالجة الوريدية بالمضادات الحيوية.

إن الفانكومايسين مع سيفالوسبورين من الجيل الثالث (السيفوتاكسيم أو السفترياكسون) يحققان مستويات علاجية في الـ CSF ويؤمنان تغطية واسعة الطيف لمعظم العوامل الممرضة المحتملة عند الرضع والأطفال الأكبر. يجب معالجة الولدان بالأمبيسلين لمعالجة المكورات العنقودية المجموعة B والستريّة المستوحدة، ويضاف السيفوتاكسيم لمعالجة العنقيّات سلبية الغرام. وحالما يتم التعرف على العنقية المسببة وتحسسها للصادات فإن التغطية تعدل بناء على ذلك. إن مدة المعالجة في التهاب السحايا الجرثومي هو 10-14 يوماً عادة، والاستثناء من ذلك هو التهاب السحايا بالمكورات السحائية (7-5 أيام) و التهاب السحايا في داء لايم (14-28 يوماً) والولدان (14-21 يوماً). تضاف الستيرويدات القشرية غالباً خلال اليومين الأولين من المعالجة في التهاب السحايا الجرثومي لإنقاص الاستجابة الالتهابية والحد من الأذية النسيجية في الجهاز العصبي المركزي.

إن معدلات الوفيات الحالية في التهاب السحايا الجرثومي هي 30٪ عند الولدان وأقل من 5٪ عند الرضع والأطفال الأكبر. ولكن 10-20٪ من المرضى يحدث لديهم عقابيل عصبية مستمرة وأشيعها نقص السمع وتأخر التطور وعدم التناسق الحركي والاختلاجات واستسقاء الرأس. إن الوفيات والمراضة أعلى بعد الخمج بالعنقيّات سلبية الغرام.

الجدول 6-12: موجودات السائل الدماغي الشوكي التي تقترح سبباً ذوياً لالتهاب السحايا في الطفولة.			
موجودات الـ CSF	الجرثومي	الفيروسي	داء لايم
تعداد الكريات البيض (ملم ³):	أكثر من 1200	أقل من 500	أقل من 100
المدلات:	أكثر من 75٪	أقل من 50٪*	أقل من 30٪
المبروتين:	↑↑	↑ طبيعى أو ↑	↑ طبيعى أو ↑
السكر:	↓ أو ↓↓	↑ طبيعى	↑ طبيعى
<p>* قد تسيطر المدلات في المرحلة المبكرة من التهاب السحايا الفيروسي. وتسيطر الخلايا وحيدات النوى عادة في التهاب السحايا في داء لايم.</p> <p>CSF: السائل الدماغي الشوكي.</p> <p>↑: ارتفاع خفيف. ↑↑: ارتفاع متوسط إلى شديد. ↓: انخفاض خفيف. ↓↓: انخفاض متوسط إلى شديد.</p>			

■ نقاط رئيسة 9.12

1. قد يكون التهاب السحايا قبيحاً (جرثومياً) أو عقيمياً.
2. إن التمتع بلقاح الـ Hib قد القص بشكل دراماتيكي نسبة حدوث التهاب السحايا في الطفولة، ومن المرجح أن يؤدي لقاح الرئويات المقترن إلى نقص تواتر التهاب السحايا بالرئويات ضد الرضع والأطفال الصغار.
3. إن البزل القطني وسيلة هامة في تشخيص ووضع استراتيجية المعالجة في التهاب السحايا.
4. تسهل الميكروبات الجينية الممتدة على الـ PCR تشخيص خلج الجهاز العصبي المركزي الناجم عن الـ HSV والفيروسات المعوية وباء لايم.
5. إن المعالجة التجريبية المناسبة بالمضادات الحيوية لالتهاب السحايا الجرثومي المفترض هي الأمبيسلين والسيفوتاكسيم (عند الولادة) والفالكونيميد مع سيفالوسبورين من الجيل الثاني أو الثالث (عند الأطفال).

التهاب المعدة والأمعاء

GASTROENTERITIS

تسبب العوامل المرضية الإسهال بآليات مختلفة. على سبيل المثال يمكن لبعض الجراثيم أن تغزو نسيج الأمعاء مباشرة، في حين تفرز جراثيم أخرى ذيفانات مؤذية قبل أو بعد تناولها. كذلك فإن الفيروسات والطفيليات والأوالي قادرة أيضاً على إحداث المرض. يؤدي التبرز الشديد لحدوث التجفاف مع عدم كفاية التغذية وشذوذات الكهارل، وكل هذه المضاعفات لا يمكن تحملها من قبل الأطفال الصغار والرضع.

التظاهرات السريرية

CLINICAL MANIFESTATIONS

■ القصة المرضية:

يجب أن تشمل القصة معلومات حول الأعراض في باقي أفراد العائلة مع قصة السفر الحديث وتناول الأدوية والحالة المناعية والحضور في دور الرعاية اليومية، ومصدر مياه الشرب والتماس مع الحيوانات ومدة الأعراض والحمى وصفات البراز (عدد المرات، اللون، قوام البراز).

إن أشيع الأسباب الجرثومية لالتهاب المعدة والأمعاء هي أنواع السالمونيلا وأنواع الشيفيلة والإشريشيا الكولونية والبرسيقية الملحية للأمعاء والكامبيلوباكتر الصانمية. قد تكتسب ضمات الهيضة خلال السفر إلى الدول النامية أو نتيجة لتناول المحار غير المطبوخ من منطقة Gulf Coast. يتظاهر المرضى المصابون بالإسهال الجرثومي بالحمى والألم البطني الماعص الهام والدعث والزحير Tencmsus، أما الإقياء فهو أقل شيوعاً. يحتوي البراز على المخاط وقد يكون الدم الخفي إيجابياً أو قد يحوي البراز على خيوط دموية. يتظاهر الأطفال المصابون بداء الشيفيلا Shigellosis أحياناً بتظاهرات عصبية (الوسن، الاختلاجات، تبدلات الحالة العقلية) قد تكون ناجمة عن ذيفان عصبي تنتج هذه الجراثيم. إن أنواع السالمونيلا قادرة على غزو المجرى الدموي وإحداث مرض خارج مموي

يشمل التهاب السحايا وذات العظم والنقي (خاصة عند الأطفال المصابين بداء الخلية المنجلية). تتجشع الشيفيلة الزحارية *Shigella Dysenteriae* و *O157:H7 E.coli* ذيفاناً مموياً (ذيفان الشيفيا *Shiga* أو الذيفان الشبيه بالشيفيا) يترافق مع المتلازمة اليوريمائية الانحلالية، وهي اختلاط خطير يتكون من فقر دم انحلالي ناجم عن اعتلال الأوعية الدقيقة واعتلال الكلية ونقص الصفائح، إن 25٪ تقريباً من الأشخاص المموجين بالبرسينية الملهبة للأعضاء يتطور لديهم لاحقاً حماس عقدة *Erythema nodosum*. يتوضع الألم الشديد عند بعض المرضى (خاصة أولئك المصابون بالبرسينية) في الربع السفلي الأيمن مما يعطي صورة التهاب الزائدة الكاذب.

يصبح البراز في الكوليرا بسرعة عديم اللون ومزققاً *Flecked* بالمخاط ويسمى براز ماء الأرز *Rice-Water*. يؤدي الإسهال الشديد إلى صدمة نقص الحجم خلال ساعات إلى عدة أيام. إن فيروس الروتا *Rota Virus* هو السبب الرئيس لالتهاب المعدة والأمعاء غير الجرثومي عند الرضع والدارجين في الدول الغريبة. تحدث ذروة الإصابة بين شهري كانون الثاني ونيسان. تشمل الشكاوي الإسهال الغزير والإقياء والحمى الخفيفة. قد يؤدي الإسهال الشديد إلى تجفاف شديد مع حماس واضطرابات الكهارل.

إن داء الجيارديا هو أشيع مرض طفلي في الولايات المتحدة. وإن جائحات *Outbreaks* الإسهال الناجمة عن الجيارديا لأميليا هي أكثر من الجائحات الناجمة عن أي عضية أخرى. يتظاهر المرض بالإسهال المائي المتكرر كريه الرائحة غير الحاوي على دم أو مخاط (إلا نادراً). و يترافق الإسهال غالباً مع الألم البطني والغثيان والإقياء والقمة وتطيل البطن *Flutulence*. تشفى الأعراض عموماً خلال 5-7 أيام رغم أن بعض الحالات تستمر لأكثر من شهر. إن المرضى المصابين بداء الجيارديا المزمّن معرضون لخطر فشل النمو الناجم عن سوء الامتصاص المستمر.

■ الفحص السريري:

إن الأهداف الرئيسة للفحص السريري هي تقدير درجة التجفاف (راجع الفصل 7) والحكم على استقرار حالة المريض وكشف الموجودات التي قد تشير إلى السبب النوعي الخمجي أو غير الخمجي ونفي وجود حالة جراحية.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

ينجم الإسهال الحاد في الطفولة عادة عن الأخماج. تشمل باقي الحالات المتراقة مع الإسهال سوء الامتصاص والداء الزلاقي واستخدام المضادات الحيوية والداء اليفي الكيسي والداء المعوي الانتهابي.

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

إن الكهارل ودراسات الوظيفة الكلوية (Na^+ , K^+ , CL^- , HCO_3^- , BUN، الكرياتينين) توجه معالجة الإعاضة عند الأطفال المتجفّفين بشكل هام (راجع الفصل 7). تكون صور البطن (إذا أجريت) طبيعية

بشكل عام أو غير نوعية، يقترح الدم والمخاط والكريات البيض في البراز السبب الجرثومي للمرض. يجب إجراء زرع الدم عند إجراء التقييم الأولي إذا اشتبه بالمرض الجرثومي. إن زروعات البراز الجرثومية تحتاج إلى عدة أيام لكنها مفيدة في تحديد الحاجة للمضادات الحيوية. إذا وجدت قصة استخدام المضادات الحيوية فيجب فحص البراز بحثاً عن ديفان المطثيات الصمبة A و B. يتوافر فحص المستند السريع من أجل فيروس الروتا. إذا اشتبه بجمع الجيارديا لامبليا فيجب فحص عينات براز متعددة بأوقات مختلفة بحثاً عن الأكياس. يمكن أيضاً استخدام تحري الأضداد التالي المناعي في البراز لتشخيص جمع الجيارديا لامبليا. قد تستطب الخزعة بالتظير الباطني إذا أصبح الإسهال مزمناً دون كشف أي سبب.

TREATMENT

المعالجة

تتكون المعالجة من إعطاء الإماهة الفموية كلما كان ذلك ممكناً، قد تستطب المعالجة الخلالية المكثفة في الحالات الشديدة، يجب تجنب استخدام مضادات الإسهال. بصورة عامة يجب تأخير استخدام المضادات الحيوية حتى صدور نتائج الزرع إلا إذا كان المريض رضيعاً دون عمر 12 شهراً مع وجود الحمى أو كان لديه سحنة سمية. تطيل المعالجة بالمضادات الحيوية طرح السالونيلا ويجب الاحتفاظ بها للأخماج الجهازية. قد تعزز المضادات الحيوية من احتمال تطور المتلازمة البوريمائية الانحلالية بين المرضى المصابين بالإسهال الناجم عن الـ E.coli O157:H7. إذا استمرت الأعراض بعد معرفة نتائج الزرع فيجب التفكير باستخدام المضادات الحيوية. إن القري ميتوبريم - سلفاميثوكسازول فعال عادة في معالجة داء الشيغلا، ويعتبر الإريثروميسين العلاج المختار للكامبيلوباكتري الصائمية. يتحسن المرضى المصابون بالتهاب الأمعاء والكولون الناجم عن المطثيات الصمبة عند إيقاف استخدام المضادات الحيوية، ولكن إذا كانت المعالجة ضرورية فإن الميترونيدازول هو المعالجة المختارة. قد يعالج المرضى المصابون بداء الجيارديا بالميترونيدازول القوي أيضاً. إن الإنتذار بالنسبة للشفاء التام ممتاز ما لم تتطور صدمة نقص الحجم عند المريض، وحتى في الحالات المهددة للحياة فإن التدبير المناسب قد يمنع العقابيل الدائمة.

نقاط رئيسة 10-12

1. قد يكون الإسهال الخمجي جرثومياً أو فيروسياً أو طفلياً.
2. إن التدبير المناسب للسوائل والكهارل هو المعالجة الأكثر أهمية في الإسهال الخمجي.
3. قد يتظاهر المرضى المصابون بداء الشيغلا بتبدلات الحالة العقلية.
4. ترافقت الشيغلا الزحارية والـ E.coli O157:H7 مع المتلازمة البوريمائية الانحلالية.

التهاب الكبد

HEPATITIS

الأمراض

PATHOGENESIS

يمكن أن يكون الالتهاب الحاد في الكبد عند الأطفال ناجماً عن عدد كبير من الأسباب الخمجية وغير الخمجية. تشمل الفيروسات المنحازة للكبد Hepatropic بشكل رئيس كلاً من فيروس التهاب الكبد A (HAV) وفيروس التهاب الكبد B (HBV)، وفيروس التهاب الكبد C (HCV) وفيروس التهاب الكبد D (HDV). كان يعرف سابقاً بالتهاب الكبد دلتا) وفيروس التهاب الكبد E (HEV). تمت مقارنة مظاهر كلاً من HAV و HBV و HCV في الجدول (12-7).

الوبائيات

EPIDEMIOLOGY

يتم اكتساب الـ HAV والـ HEV عبر الطريق الفموي- البرازي. ويعتبر التهاب الكبد A أشيع سبب خمجي لليرقان عند الأطفال. ينتقل الـ HBV والـ HCV والـ HDV عن طريق التعرض المخاطي أو عبر الجلد لموائل الجسم المخموجة وكذلك أيضاً عن طريق الانتقال العمودي من الأم المخموجة إلى رضيعها. يتكون الـ HDV أو المستضد دلتا من RNA وحيد الطاق. وهو فيروس معيب defective لأنه يحتاج لوجود الخمج الفعال بالـ HBV حتى يتكاثر. يمكن أن يستمر الخمج بالـ HBV والـ HCV لسنوات عديدة بعد الخمج الحاد. وتترافق حالة الحمل carrier state هذه مع تطور كارسينوما الخلية الكبدية. إن نسبة حدوث خمج التهاب الكبد B في تناقص عند الأطفال بسبب التلقيح الروتيني ضد التهاب الكبد B في فترة الرضاعة.

عوامل الخطورة

RISK FACTORS

تشمل عوامل الخطورة للإصابة بالـ HBV والـ HCV والـ HDV كلاً من مدمني المخدرات الوريدية، وممارسة الجنس غير المحمي مع شركاء عديدين، والمرضى الذين يجري لهم نقل الدم المتكرر. أما عوامل الخطورة للإصابة بالـ HAV والـ HEV فتشمل السفر للخارج وقلة النظافة والتماس مع الأطفال الآخرين في دور الرعاية اليومية.

التظاهرات السريرية

CLINICAL MANIFESTATIONS

■ القصة المرضية:

يكون الرضع المخمجون حول الولادة لاعرضيين عادة. تشمل العلامات السريرية لالتهاب الكبد الحاد القمه والغثيان والدعث والإقياء واليرقان والبول الغامق والألم البطني والحمى الخفيفة. قد يحدث الإسهال لدى الأطفال المصابين بالـ HAV والـ HEV. ومع ذلك فإن شدة الأعراض تأخذ مجاًلاً واسعاً. وإن 30-50٪ من الأطفال المخمجين يكونون لاعرضيين. إن الخمج بالـ HBV والـ HCV صامت عادة حيث لا يشتكى المريض من أي أعراض إلا إذا سبب الخمج المزمن أذية كبدية هامة.

■ الفحص السريري:

تلاحظ الصلبة الصفراء واليرقان عند بعض الأطفال المصابين بال HAV وعند 50٪ من الأطفال المصابين بال HBV وعند 20-30٪ من الأطفال المصابين بال HCV. قد توجد التضخمة الكبدية والإيلام في الربع العلوي الأيمن. كذلك قد يوجد طفح سليم المظهر في بداية المرض.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

يمكن لل EBV وال CMV والفيروسات المعوية وباقي الأخماج الفيروسية أن تسبب التهاب الكبد أيضاً لكن تكون باقي أجهزة الجسم مصابة عادة. قد يكون اليرقان أيضاً نتيجة لالتهاب الكبد المناعي الذاتي والمرض الكبدى الاستقلابي واضطرابات الطريق الصفراوي وتناول الأدوية.

الجدول 12-7: الفيروسات المسؤولة عن التهاب الكبد: مقارنة وملخص.			
المظهر	التهاب الكبد A	التهاب الكبد B	التهاب الكبد C
نمط الفيروس:	RNA	DNA	RNA
الحضانة (بالأيام):	15-45	45-180	7-180
فترة الإخماج (العدوى):	من نهاية فترة الحضانة إلى المرحلة المبكرة من ظهور الأعراض.	عندما يكون الـ HBsAg إيجابياً في غير معروفة.	
التهاب الكبد الصاعق:	أقل من 1٪	1-3٪	1٪
التهاب الكبد المزمن:	لا يحدث.	5-10٪ من البالغين. 25-50٪ من الرضع. 90٪ من ولدان الأمهات إيجابيات الـ HBsAg.	50٪
التقييم التشخيصي:	أضداد الـ HAV من نوع IgM.	anti-HBs, HBsAg, anti-HBe, anti-HBc.	أضداد الـ HCV, HCV PCR.
<p>anti-HBc: الأضداد الإجمالية للمستضد الذي لفيروس التهاب الكبد B.</p> <p>anti-HBe: الأضداد الإجمالية للمستضد e لفيروس التهاب الكبد B.</p> <p>anti-HBs: الأضداد الإجمالية للمستضد السطحي لفيروس التهاب الكبد B.</p> <p>HAV: فيروس التهاب الكبد A.</p> <p>HBsAg: المستضد e لالتهاب الكبد B.</p> <p>HBsAg: المستضد السطحي لفيروس التهاب الكبد B.</p> <p>HCV: فيروس التهاب الكبد C.</p>			

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

تكون أنزيمات الكبد مرتفعة بشكل ثابت في التهاب الكبد. إن التظاهرات السريرية متشابهة بين الأنواع المختلفة لالتهاب الكبد لذلك تكون الضعوص المصلية النوعية ضرورية للوصول إلى تشخيص دقيق. إن وجود أضداد الـ HAV من نوع IgM يثبت تشخيص التهاب الكبد A (الشكل 12-4). كذلك فإن الأضداد الخاصة بالمستضد دلتا متوفرة.

قد توجد ثلاثة أنماط مختلفة من الجزيئات في مصل المرضى المصوبين بالـ HBV، وهذه الجزيئات هي جزيء دان Dane وهو أكبرها ويتكون من مستضد لبني (HBsAg) ومستضد الغلاف (HBeAg) ويحاط بغلاف كروي هو الـ HBsAg (المستضد السطحي).

يظهر (الجدول 12-8) و(الشكل 12-5) المسير السريري والواسمات المصلية الهامة في تشخيص مرحلة المرض في التهاب الكبد B. إن وجود أضداد الـ HBsAg تدل على الشفاء من المرض وتمنع مناعة مدى الحياة.

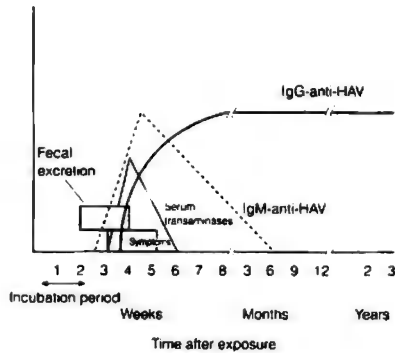
توجد أضداد الـ HCV في كل من المرحلة الحادة والمزمنة من الخمج. يمكن التحري عن HCV RNA بواسطة الـ PCR خلال أسبوع من الخمج، في حين قد تكون (فترة النافذة Window period) الممتدة بين الخمج وظهور الأضداد في حالة الـ HCV مديدة وتصل إلى 12 أسبوعاً، ولهذا السبب فإن وجود الـ HCV RNA مع غياب الأضداد يشير إلى الخمج الحاد. يتميز الشفاء باختفاء الـ HCV RNA من الدم.

TREATMENT

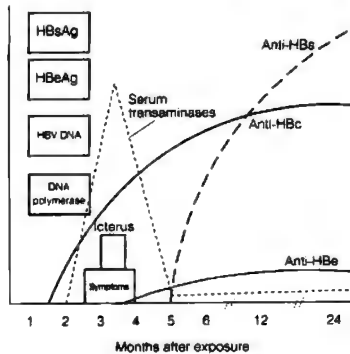
المعالجة

يتوفر كل من التمتعيع الفاعل والمنفعل ويعتمد ذلك على مصدر الخمج. يوصى بلقاح الـ HAV لكل الأطفال الموجودين في المناطق من الولايات المتحدة التي يكون فيها احتمال الإصابة بالخمج كبيراً. إن الغلوبولين المناعي الخاص بالـ HAV سوف يمنع حدوث المرض السريري عند إعطائه خلال 14 يوماً من التمرض. يوصى بسلسلة التلقيح بلقاح الـ HBV لكل الرضع في الولايات المتحدة. يجب أن يعطى رضع الأمهات المصوبات كلاً من اللقاح والغلوبولين المناعي الخاص بالـ HBV عند الولادة لمنع حدوث المرض والأكثر أهمية منع أن يصبح الطفل حاملاً. يستخدم الإنترفيرون ألفا واللاميفودين Lamivudine (مضاهي نوكليريزيدي) في معالجة المرضى الأطفال المصابين بالتهاب الكبد B المزمن. لا توجد معالجة نوعية للـ HDV. وقد يكون الإنترفيرون ألفا فعالاً في منع الانقلاب من التهاب الكبد بالـ HDV الحاد إلى التهاب المزمن في بعض المجموعات من الأطفال المصابين. لا توجد معالجة نوعية للـ HEV.

الجدول 8-12: مقارنة بين حالات الإصابة في التهاب الكبد B.			
HBV المزمن	HBV الحاد	HBV الحاد	الفحص
+	-	+	HBsAg
-	+	-	أضداد HBs
+	+	+	أضداد HBe
±	-	±	HBeAg
±	+	-	أضداد HBe



الشكل 12-4: سير الإصابة في التهاب الكبد A الحاد.



الشكل 12-5: سير الإصابة في التهاب الكبد B الحاد.

يعتمد إنذار المرضى المصابين بالتهاب الكبد على الفيروس المسؤول:

● **HAV**: يتطور التهاب الكبد الصاعق عند القلة القليلة من المرضى. لكن معدل الوفيات عند أولئك الذين يتطور لديهم عالية وتصل إلى 50٪ تقريباً.

● **HBV**: قد يستمر خمج الـ HBV على شكل التهاب كبد مزمن. وقد يكون سير المرض سليماً نسبياً أو أكثر شدة. يتميز التهاب الكبد B المزمن المستمر بالالتهاب الخلوي الخفيف ويشفى عادة خلال سنة. أما التهاب الكبد المزمن الفعال فهو أكثر خطورة ويتطور إلى التشمع مع زيادة خطر كارسينوما الخلية الكبدية. إن الخمج المزمن أكثر احتمالاً عند الأطفال المموجين مقارنة مع البالغين.

● **HDV**: عندما يكتسب الـ HDV والـ HBV بنفس الوقت فإن المريض يكون معرضاً لخطورة كبيرة لحدوث التهاب الكبد B المزمن الشديد والتهاب الكبد الصاعق المترافق مع معدل وفيات عالية. أما عندما يخمج الشخص بالـ HDV على أرضية HBV موجود سابقاً فيحدث لديه سورة حادة مع سير متسارع للمرض. يزداد خطر التطور إلى مرض الكبد التشمعي أيضاً عند وجود خمج الـ HDV.

● **HCV**: إن نصف الأشخاص المموجين بالـ HCV يتطور لديهم التهاب الكبد المزمن مع زيادة خطر التشمع.

● **HEV**: لا يبدو أن الـ HEV يؤدي إلى التهاب الكبد المزمن.

نقاط رئيسة 11.12

1. ينتشر كل من الـ HAV والـ HEV بواسطة الطريق الفموي البرازي. أما الـ HBV والـ HCV والـ HDV فتنتشر بواسطة سائل الجسم المموجة.
2. تشمل العلامات السريرية لالتهاب الكبد الحاد الحمى والغثيان والصداع والإقياء واليرقان والبول الغامق والألم البطني والحمى الخفيفة، ويوجد طيف واسع للشدة السريرية وإن 30-50٪ من الأطفال المموجين يكونون لا عرضيين.
3. تكون أنزيمات الكبد مرتفعة بشكل ثابت في التهاب الكبد، ولأن المظاهر السريرية متماثلة فإن الضحوص الصلبة النوصية ضرورية للوصول إلى التشخيص الدقيق.

SYPHILIS

الإفرنجي

PATHOGENESIS

الإمراض

الإفرنجي مرض منتقل عن طريق الجنس بشكل رئيس. وهو ينجم عن الخمج بأحد المتلويحات *Spirochete* وهي اللولبية الشاحبة *Treponema Pallidum*.

EPIDEMIOLOGY**الوبائيات**

قد يكون الإفرنجي عند الأطفال مكتسباً عن طريق المشيمة (الإفرنجي الخلقي) أو عبر التماس الجنسي. إن نسبة حدوث الإفرنجي قد ازدادت بشدة على مدى السنوات القليلة الماضية. وإن الخمج المرافق بأمراض جنسية أخرى أمر شائع.

RISK FACTORS**عوامل الخطورة**

يكون الولدان المولودون لأمهات مصابات بالخمج غير المعالج معرضين لخطر الإفرنجي الخلقي. إن المراهقين والبالغين الذين يمارسون الجنس غير المحمي مع شريك مخموج يكونون معرضين لخطر الإفرنجي الأولي.

CLINICAL MANIFESTATIONS**التظاهرات السريرية****■ قصة المرضية والفحص السريري:**

يموت حوالي نصف الرضع المصابين بالإفرنجي الخلقي قبل أو بعد فترة قصيرة من الولادة. أما الناجون فيكونون لا عرضيين غالباً عند الولادة، لكن تتطور لديهم الأعراض خلال شهر من الولادة إذا لم يعالجوا. قد يكون لدى الرضع المصابين بالإفرنجي الخلقي ضخامة كبدية مع ضخامة طحالية مع آفات مغاطية جلدية واليرقان واعتلال العقد اللمفية إضافة إلى المفزرات الأنفية المغاطية التيجية الدموية المميزة (أو ما يدعى الذئبان Snuffles). تشمل باقي الموجودات الصمم والتخلف.

يتطور الإفرنجي المكتسب عبر التماس الجنسي عبر ثلاث مراحل. فبعد فترة حضانة تمتد بين 4-2 أسابيع يدخل الأشخاص المخموجون المرحلة الأولية من الإفرنجي، وتتميز هذه المرحلة بالقريح Chancre الكلاسيكي في مكان دخول اللولبية الشاحبة، ويتصف هذا القريح بأنه قرحة تاسلية غير مؤلمة صلبة واضحة الحدود مع قاعدة جاسئة. تشفى هذه الآفة عفوياً خلال 3-6 أسابيع لذلك غالباً لا يراجع المرضى المصابون بالإفرنجي الأولي الطبيب في هذه المرحلة.

يتطور الإفرنجي الثانوي عند 30% من المرضى غير المعالجين. وهو يتظاهر بالإصابة الجلدية الواسعة التي تتوافق مع انتشار المتلويات في كامل الجسم. تحدث هذه المرحلة مباشرة بعد المرحلة الأولية، وغالباً ما يكون ذلك في الوقت الذي يكون فيه القريح مازال موجوداً. يتكون الطغخ النموذجي من بقع حمامية ميممة (تشمل الراحتين والأخمسين) تقيس بين 3-10، ملم وتتطور هذه الآفات إلى حطاطات. قد يتطور لدى بعض المرضى أيضاً أعراض جهازية تشمل الحمى والدعث والتهاب البلعوم والتقرحات المغاطية واعتلال العقد اللمفية الممم. كذلك يترافق الإفرنجي الثانوي مع العاصة البقعية مع تفرق الثلث الوحشي من الحاجب. تشفى أعراض الإفرنجي الثانوي خلال 1-3 شهور.

يتطور الإفرنجي الثالثي Tertiary بعد سنوات من التعرض الأولي وهو نادر عند الأطفال. تخرب الآفات الحبيبية (التي تدعى الصمغ Gummas) النسيج المحيط خاصة الجلد والعظم والقلب والجهاز العصبي المركزي. ول سوء الحظ قد يحدث الإفرنجي الثالثي دون حدوث أي مظاهر أولية أو ثانوية سابقة.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

إن الإفرنجي واحد من المقلدات الكبرى. وهو مرض له طيف واسع من المظاهر. إن وجود الطفح مساعد جداً في التشخيص إذا كان مميزاً.

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

تظهر كشاطة القرع Chancre Scrapings (والمفرزات المخاطية عند الولدان المخموجين) بسرعة المضيات المتحركة تتحرك بحركة تشبه اللولب باستخدام المجهر ذي الساحة المظلمة. وقد يظهر رشف العقد اللفمية المتضخمة العضية أيضاً. إن اختبار الـ VDRL (تم تطويره من قبل مخبر أبحاث الأمراض الزهرية التابع للخدمات الصحية العامة في الولايات المتحدة) واختبار الراجنة البلازمية السريع (RPR) اختباران دميان ممتازان للتقصي عند السكان من ذوي الخطورة العالية. وهما يعطيان نتائج سريعة ورخيصة وكمية. يقيس هذان الاختباران الأضداد الموجهة للجزيء الشحماني Lipoidal وليس أضداد العضية بعد ذاتها. كما أن كلاهما له حساسية عالية عندما تكون العيارات مرتفعة أو عندما يوجد مع الاختبار دليل نسيجي أو فيزيائي على المرض. ولكن يمكن لداء وحيدات النوى الخمجي وداء النسيج الضام والتهاب الشفاف والتدرن أن تسبب إيجابية كاذبة للـ VDRL والـ RPR. وعلى العكس فإن الاختبارات المعتمدة على اللولبيات Treponemal مثل اختبار امتصاص أضداد اللولبيات الومضاني (FTA-ABS) واختبار التراص الدموي المجهرى للولبية الشاحبة (MHA-TP) أقل احتمالاً أن تسبب إيجابيات كاذبة إلا إذا وجد داء لايم. إن إيجابية التقصي بالـ VDRL أو RPR إضافة إلى إيجابية FTA-ABS عند الوليد أو المراهق النشيط جنسياً مشخص فعلياً للإفرنجي غير المعالج. قد تصبح الاختبارات غير المعتمدة على اللولبيات Non Treponemal (RPR-VDRL) سلبية بعد المعالجة في حين تبقى الاختبارات المعتمدة على اللولبيات إيجابية طيلة العمر.

يحتاج الولدان المشتبه بإصابتهم بالإفرنجي الخلقي إلى البزل القطني. إن كثرة الخلايا Pleocytosis مع ارتفاع البروتين في الـ CSF يفرحان الإفرنجي العصبي، لكن إيجابية الـ VDRL على الـ CSF مشخصة. قد يتطور لدى الرضع تشوهات شعاعية في العظام الطويلة. وقد يتطور فقر الدم ونقص الصفائح أيضاً عند الرضع غير المعالجين.

TREATMENT

المعالجة

يبقى البنسلين G الخلالي (العصلي أو الوريدي) المعالجة المختارة لأي مرحلة من الخمج وللإستئصال التام للمرضية من الجسم. قد يستخدم الدوكسي سيكلين للأشخاص المتحسين على البنسلين.

نقاط رئيسة 12.12

1. قد ينتقل الإفرتجي عبر المشيمة أو عن طريق الجنس.
2. يتظاهر الولدان المصابون بالإفرتجي الخللي بالنُدان (Snuffles) وضخامة الكبد والطحال والأفات الجلدية المخاطية والبرقان واعتلال العقد اللمفية.
3. يتم تشخيص معظم المرضى في المرحلة الثانوية من الإفرتجي عندما تكون التظاهرات الجلدية الواسعة موجودة.
4. إن الـ VDRL والـ RPR اختباران ممتازان للتقصي لكن قد يعطيان نتائج إيجابية كاذبة.
5. إن البنسلين G خلالي هو العلاج المختار.

الخمج بفيروس الهريس البسيط التناسلي

GENITAL HERPES SIMPLEX VIRUS INFECTION

ينجم الهريس التناسلي عادة عن الخمج بفيروس الهريس البسيط النمط 2 (في 90% من الحالات). يتم دخول الفيروس عبر التمزقات الصغيرة في المخاطية أو عبر شقوق الجلد. ويكون ذلك عادة أثناء النشاط الجنسي. إن الهريس التناسلي واحد من أشيع الأمراض المكتسبة جنسياً، وإن 10-20% من البالغين لديهم قصة تقترح خمج سابق بالهريس التناسلي. ينتقل الـ HSV من الأم للرضيع عند الولادة وقد يؤدي إلى خمج كارثي عند الوليد.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

■ القصة المرضية والفحص السريري:

تختلف فترة الحضانة وتتراوح بين 5-14 يوماً، يبدأ بعدها حس حرقه وحكة في المنطقة التناسلية، ويترقى ذلك إلى آفات حويصلية وغالباً بثرية. ثم تتميز هذه الحويصلات بتشكيل قرحات سطحية مؤلمة تشفى دون أن تترك أثراً. قد تترافق الهجمة الأولية مع الحمى والتهاب البلعوم والصداخ والدعث. وبعد اكتساب الفيروس يصعد الفيروس عبر الأعصاب المحيطية إلى عقد الجذر الخلفي حيث يبقى كامناً أو ينكس بشكل دوري. إن النكس له أعراض قليلة أقل من الهجمة الأولية وقد يحدث الطرح Shedding اللاعرضي.

DIAGNOSTIC EVALUATION**التقييم التشخيصي**

توجد الخلايا عديدة النوى المرطلة Giant مع اشتعالات داخل خلوية في الكشاحاطات الماخوذة من القاعدة المتقرحة (اختبار تزانك Tzanck). يمكن أن يزرع الـ HSV من الأهات الفعالة خلال 1-4 أيام. كذلك يتوفر اختبار المستعصد السريع والـ PCR.

TREATMENT**المعالجة**

تنقص الأدوية الفموية المضادة للفيروسات (بما فيها الأسيكلوفير) مدة الأعراض ومدة انطراح الفيروس لكنها لا تستأصل الفيروس. كما أن فعاليتها محدودة في النوبات المتكررة. إن الاستخدام الوقائي المستمر للأسيكلوفير الفموي يمنع أو ينقص تواتر النكس.

PELVIC INFLAMMATORY DISEASE (PID) الداء الحوضي الالتهابي**PATHOGENESIS****الإمراض**

إن الداء الحوضي الالتهابي (PID) مجموعة من العلامات والأعراض المتعلقة بالانتشار الصاعد للعضيات الممرضة من القناة التناسلية السفلية عند الأنثى (المهبل، عنق) إلى بطانة الرحم وقناتي فاللوب والبنى المجاورة.

EPIDEMIOLOGY**الوبائيات**

تحدث أكثر من مليون حالة من الـ PID سنوياً في الولايات المتحدة. ويكون السبب عادة عدة جراثيم Polymicrobial وتشكل المتدثرة التراخومية والنايسيرية البنية أشيع العضيات المعزولة على الإطلاق. تشمل الأسباب المحتملة الأخرى للـ PID بعض اللاهوائيات والعضيات سلبية الغرام الأخرى. إن وسائل منع الحمل الحاجزية واقية من الـ PID. يقترح الخمج التناسلي بالنايسيريات البنية أو المتدثرات التراخومية عند الطفل قبل البلوغ بشدة سوء المعاملة الجنسية.

RISK FACTORS**عوامل الخطورة**

يزداد في فترة المراهقة خطر حدوث الـ PID بسبب وجود شتر عنق الرحم الخارجي Ectopy وزيادة نسبة حدوث السلوك عالي الخطورة في سنوات المراهقة. تشمل عوامل الخطورة أيضاً النشاط الجنسي مع عدة شركاء والجماع غير المحمي ووجود مرض في المغاطية منتقل جنسياً سابقاً.

CLINICAL MANIFESTATIONS**التظاهرات السريرية**

يعتمد التشخيص السريري للـ PID على وجود ثلاثة من الأعراض الأساسية وواحد من الأعراض

الداعمة:

● **الأعراض الضرورية:** الألم البطني السفلي (الرحم) والإيلام، الإيلام بحركة عنق الرحم، إيلام الملحقات.

● **الأعراض الداعمة:** درجة الحرارة أعلى من 38.3°C ، ارتفاع سرعة التثفل أو البروتين الارتكاسي C، وجود الكريات البيض عند إجراء بزل الراجع Cudocentesis أو وجود المكورات الثنائية سلبية الفرام داخل الخلايا على المسحة المأخوذة من باطن عنق الرحم، وجود دليل مخبري على النابسيرييات البنية أو المتدثرة التراخومية في العنق، ووجود مفرزات مخاطية قيحية غير طبيعية من المهبل أو العنق.

■ القصة والفحص السريري:

قد تشمل الأعراض الأخرى المصص والمفرزات المهبيلة أو النزف المهبلي والغثيان أو الإقياء والدعث، وقد يظهر الفحص السريري وجود العلامات الصفاقية إذا كان المرض شديداً.

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

إن اختبارات تضخيم الحمض النووي حساسة ونوعية لكل من البنيات والكلاميديا، إذا اشتبه بإصابة المريضة بـ PID فيجب أن يجرى لها اختبارات الإفرنجي والـ HIV وعصيات الداء المهبلي Vaginitis النمذجية واختبارات باقي الأمراض المنقلة بالجنس. من غير النادر عدم كشف عامل ممرض نوعي مسؤول عن الـ PID لأن الـ PID مرض في السبيل التناسلي العلوي في حين تؤخذ العينات روتينياً من السبيل التناسلي السفلي.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

- **إن الحالات النسائية والأمراض البطنية الأخرى التي تدخل في التشخيص التفريقي هي:**
 - **التهاب عنق الرحم المخاطي القيحي، الحمل الهاجر، تمزق كيسة المبيض، الإسقاط الإنتاني، الانتياذ البطاني الرحمي (الإندوميترور).**
 - **الحالات غير النسائية:** التهاب الزائدة، التهاب الحويضة والكلية، الداء المعوي الانتهابي.
- يجب عند المريضات المشتبه إصابتهن بـ PID إجراء اختبار الحمل دوماً لسببين هما إمكانية الحاجة لتغيير المعالجة وكذلك نفي وجود الحمل الهاجر الذي يعتبر حالة مهددة للحياة.

TREATMENT

المعالجة

يجب معالجة المريضات المصابات بـ PID من أجل النابسيرييات البنية والمتدثرة التراخومية. كما أن التفطية ضد اللاهوائيات وباقي العصيات سلبية الفرام (مثل الميترونيدازول أو الكلينداميسين)

مرغوبة أيضاً. إن إعطاء جرعة وحيدة خلالياً من سيفالوسبورين طويل الأمد من الجيل الثالث مثل السيفترياكسون أو السيفوتاكسيم كاف للتخلص من الناييسيريات البنية. كما أن شوطاً علاجياً لمدة 14 يوماً بالدوكسي سيكلين الفموي يستأصل المتدثرة التراخومية. وتشمل المعالجة البديلة لكلا العضيتين الأوفلوكساسين أو الليفوفلوكساسين لمدة 14 يوماً. تحتاج الأخماج الهامة إلى أشواط علاجية مكثفة. إن كل المريضات اللواتي يعالجن خارج المشفى يجب أن تتم متابعتهم خلال 72 ساعة. ويجب معالجة الشركاء الجنسيين لمنع عودة الخمج.

يجب عند المريضات اللواتي يقبلن في المشفى بسبب المرض الشديد أو الإقياء الشديد أو الحمل أو عدم استقرار الضغط الدموي أو الاشتباه بحالة جراحية إعطاء المعالجة بالصادات الوريدية وتشمل كلاً من السيفوتيتان أو السيفوكسيتين مع الدوكسي سيكلين. ويتكون نظام المعالجة البديل من الكلينداميسين والجنتاميسين.

إن 20% من النساء المخوجات يصبن بالمقم بعد هجمة وحيدة من الـ PID. وتشمل الاختلاطات الأخرى زيادة المخاطر المتعلقة بالحمل الهاجر وعسر الجماع والألم الحوضي المزمن والانتصافات. إن الناييسيريات البنية قادرة على غزو المجرى الدموي لذلك يمكن أن يصاب أي جهاز في الجسم. وتعتبر إصابة المفاصل هي الأشيع. قد يصيب التهاب المفاصل مفصلاً واحداً فقط أو قد يكون عديد المفاصل وهاجراً ومتوافقاً مع التهاب الفشاء الزليل وآفات جلدية. ورغم أن المتدثرة التراخومية نادراً ما تسبب مرضاً جهازياً فإن المريضات غير المعالجات قد يتطور لديهن متلازمة رايتز (التهاب الإحليل مع التهاب الملتحمة والتهاب المفاصل). إن متلازمة فيتز-هاغ-كورتيس Fitz-Hugh-Cunis شكل من التهاب ما حول الكبد وهي اختلاط معروف للخمج بأي من هاتين المضيفتين.

نقاط رئيسة 13.12

1. إن المتدثرة التراخومية والنايسيريات البنية هما أشيع العضيات المزالة في الداء الحوضي الالتهابي (PID).
2. إن تشخيص الـ PID تشخيص سريري يعتمد على القصة المرضية والفحص السريري والنتائج المخبرية الداعمة.
3. إن جرعة وحيدة خلالياً من أحد سيفالوسبورينات الجيل الثالث (للنايسيريات البنية) وشوط علاجي فموي بالدوكسي سيكلين لمدة 14 يوماً (للمتدثرة التراخومية) يشكلان المعالجة المناسبة للمريضات خارج المشفى المصابات بالأخماج الخفيفة. ويضاف في الحالات المثالية الميترونيدازول من أجل اللاهوليات ولغطية سلبية الفم.

VULVOVAGINAL INFECTIONS

الأخماج الفرجية المهبيلة

إن داء المشعرات والداء المهبلي الجرثومي والتهاب المهبل بالمبيضات كلها أخماج مزعجة لكنها أخماج مهبيلة سليمة نسبياً وتتظاهر بمجملها بتبدلات في كمية وصفات المفرزات المهبيلة. وهذه الأخماج الثلاث تشخص بسهولة أثناء الفحص في العيادة عن طريق فحص عينات من مفرزات المهبل.

التظاهرات السريرية والمعالجة

CLINICAL MANIFESTATIONS AND TREATMENT

■ داء المشعرات المهبيلة *Trichomoniasis*:

ينجم داء المشعرات المهبيلة عن المشعرة المهبيلة المنقلة جنسياً، وهي من الأولاني المهلبة المتحركة. تبض معظم المريضات المخوجات لا عرضيات رغم أن التهاب الإحليل ليس نادراً عند الرجال. تشمل الأعراض النموذجية عند النساء المفرزات الرمادية الرغوية كريهة الرائحة مع الانزعاج المهبلي. يتطور لدى بعض النساء أيضاً عسر التبول *Dysuria* مع الألم البطني السفلي المبهم. قد تكون مخاطية المهبل وعنق الرحم طبيعية أو متخرشة وملتهبة بشكل مرئي. يظهر المحضر الرطب الطازج من سائل المهبل خلايا بيضاء متعددة النوى مع المشعرات المتحركة النموذجية. إن الميتروديلازول الفموي مرتان يومياً لمدة 7 أيام هو المعالجة المختارة للمريضات وشركائهن. وإن هلام *Gel* الميتروديلازول وهلام الكلينداميسين هما المعالجة البديلة.

■ الداء المهبلي الجرثومي *Bacterial Vaginosis*:

يعرف حالياً أن الداء المهبلي الجرثومي (الذي اعتقد لفترة طويلة أنه غير مؤذ) يزيد مخاطر الـ *PID* والتهاب المشيمة والسائل الأمنيوسي والولادة المبكرة. ينجم الداء المهبلي الجرثومي عن الغاردنيريلا المهبيلة والميكوبلازما البشرية والمضيات اللاهوائية المختلفة. إن وبائيات المرض تقترح الانتقال الجنسي رغم أن المعلومات ما زالت غير واضحة. يكون الخمج عادة لا عرضياً عدا وجود مفرزات رقيقة بيضاء كريهة الرائحة وهذه المفرزات تنتج رائحة سمكية *Fishy* عندما تمزج مع هيدروكسيد البوتاسيوم. يعتمد التشخيص السريري على قصة المريضة (أكثر شيوعاً عند الإناث النشيطات جنسياً) وعلى مظهر ورائحة المفرزات والـ *PH* المهبيلة الأعلى من 4.5 وعلى خلايا الدليل *Clue Cells* على المحضر الرطب (خلايا ظهارية شائكة مع حواف لطخية *Smudged* ناجمة عن الجراثيم المتصقة). تشفي جرعة واحدة من الميتروديلازول الخمج بشكل فعال. ولا يبدو أن للمعالجة المصاحبة بالصادات للشركاء الذكور تأثير على معدلات النكس.

■ داء المبيضات المهبلية:

لا يعتبر داء المبيضات الفرجي المهبلية مرضاً منتقلاً عن طريق الجنس. إن كل النساء مستعمرات بالمبيضات لكن عوامل عديدة مثل استخدام المضادات الحيوية والحمل والسكري والكبت المناعي واستخدام مانعات الحمل الفموية تؤهب النمو الزائد للمبيضات عند النساء (داء المبيضات (Moniliasis). تشمل الأعراض والعلامات المفرزات المهبلية البيضاء السمكية مع الحكة المهبلية والحرقلة. تكون الخيوط الكاذبة والخمائر واضحة على المحضّر الرطب المصالح بهيدروكسيد البوتاسيوم. إن الرهيمات المضادة للفطور الموضعية التي تغطى دون وصفة طبية آمنة وفعالة بشكل عام. والبديل عنها إعطاء جرعة وحيدة من الفلوكونازول الفموي.

■ نقاط رئيسة 14.12

1. يتم تشخيص داء المشعرات المهبلية بإظهار المشعرات المتحركة على المحضّر الرطب الطازج ومعالج بالميترونيدازول مرتين يومياً لمدة 7 أيام.
2. يتجمّع الداء المهبلية الجرثومي غالباً عن الفاردينرييلة المهبلية والميكوبلازما البشرية، ويجب الاشتباه به عندما يكون PH المهبل أعلى من 4.5 مع وجود خلايا الدليل على المحضّر الرطب. إن جرعة وحيدة من الميترونيدازول معالجة فعالة.

التهاب الإحليل

URETHRITIS

ينجم التهاب الإحليل عن الخمج بمرض منتقل جنسياً، وهو يحدث عند الذكور المراهقين بشكل أشيع من الإناث. تعتبر الناسيسيريات البنية والمتدثرة التراخومية أهم عاملين مرضيين. تشمل الأعراض المفرزات الإحليلية والحكة وعسرة التبول والتواتر البولي Frequency. ومن الشائع حدوث الأخماج اللاعرضية. يتم تشخيص المرض بملاحظة وجود واحد على الأقل مما يلي: مفرزات إحليلية مغاطية أو قيحية، إيجابية اختبار إستراز الكريات البيض أو وجود الكريات البيض بالمقحّص المجهرى لمينة بول صباحية، ووجود مكورات ثنائية إيجابية الغرام داخل الخلايا. يجب عند المرضى المشتبه إصابتهم بالتهاب الإحليل إجراء اختبارات باقي الأمراض المنتقلة جنسياً بما فيها الإفرنجي والمشعرات المهبلية وال HIV. إذا تم نفي السيلان البني فيمكن معالجة المريض بجرعة وحيدة من الأزيثروميسين الفموي أو بالودوكسي سيكلين الفموي لمدة 7 أيام. أما إذا كان الاشتباه بالناسيسيريات البنية مازال موجوداً فيجب إعطاء جرعة عضلية من السفترياكسون في العيادة. الاختلاطات نادرة.

فيروس عوز المناعة البشري HIV ومتلازمة العوز المناعي المكتسب

HUMAN IMMUNODEFICIENCY VIRUS AND ACQUIRED IMMUNODEFICIENCY SYNDROME

PATHOGENESIS

الأمراض

إن الـ HIV فيروس قهقري Retrovirus يجمع للمفاويات النائية CD₄. وهو يبقى كامناً حتى يتم تثبيته الخلايا T بواسطة مستضد. حيث يتضاعف الجينوم الفيروسي ويملأ الخلية ببيروتيئات الفيروس حتى تتمزق وتتحرر البروتينات لتضعج خلايا أخرى. يؤدي الـ HIV لحدوث مجال واسع من التظاهرات السريرية عند الأطفال. وإن الشكل الأكثر شدة من خمج الـ HIV هو متلازمة العوز المناعي المكتسب (AIDS). يقال بأن الطفل مصاب بالإيدز عندما يحدث المرض المميز (المحدد) للإيدز (انظر لاحقاً) أو عندما يكون تعداد الـ CD₄ أقل من الرقم المحدد للممر (مثلاً أقل من 200 /ملم³ للأطفال فوق عمر 12 سنة).

EPIDEMIOLOGY

الوبائيات

المرض أشيع عند سكان المدن Urban والأقليات العرقية وعند ذوي المستوى الاجتماعي الاقتصادي المتدني. يبلغ خطر انتقال الـ HIV من الأم إيجابية المصل إلى جنينها حوالي 25%. وإن معالجة النساء العوامل المخموجات بالزيفودين Zidovudine (الـ AZT مثبط لأنزيم المستسخة العكسية) لوحده أو مشكراً مع باقي الأدوية المضادة للفيروسات القهقرية خلال الثلث الثاني والثالث ثم معالجة الرضيع خلال الأسابيع الستة الأولى من العمر قد أظهرت أنها تنقص معدل الانتقال العمودي إلى حوالي 1/2. قد لا تعرف النساء إيجابيات الـ HIV اللاعرضيات أنهن مخموجات ولهذا السبب لا يتلقين المعالجة غالباً. إن لدى المراهقين (كمجموعة عمرية) أكثر معدلات خمج الـ HIV تزايداً في الولايات المتحدة.

RISK FACTORS

عوامل الخطورة

تشمل عوامل الخطورة الولادة من أم إيجابية الـ HIV. والولادة من أم تستخدم المخدرات الوريدية وتتشارك بالإبر. والولادة من أم لها عدة شركاء جنسيين لا يمارسون الجنس الآمن. تشمل مجموعات الخطورة الأخرى المرضى الذين يتلقون وحدات متعددة من منتجات الدم (مثل الناعورين) قبل آذار 1985. وضعافا سوء المعاملة الجنسية والمراهقين الذين يشاركون في سلوكيات عالية الخطورة (استخدام المخدرات الوريدية أو ممارسة الجنس غير الآمن مع عدة شركاء).

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

■ القصة المرضية والفحص السريري:

قد يتظاهر الـ HIV عند الرضع والأطفال الذين لديهم أي من الأعراض والعلامات العديدة التالية: اعتلال العقد اللمفية المعمم. ضخامة الكبد، ضخامة الطحال، فشل النمو، الإسهال المزمن أو

المتكرر، داء المبيضات الفموي، التهاب الغدة النكفية، تأخر التطور. تشمل المظاهر التنفسية ذات الرئة الخلالية الليفانية (LIP) وذات الرئة بالتمكيس الكاريني (PCP). إن تراجع المعالم التطورية واعتلال الدماغ المترقي ولفوما الـ CNS هي اختلاطات عصبية قد تحدث لموه الحظ. كذلك قد يحدث اعتلال العضلة القلبية واعتلال الكلية. إن الأحماس الجرثومية والانتهازية المتكررة والشديدة غالباً (أحماس فطرية والـ CMV أو الـ HSV المنتشر والمتقطرة الطيرية avium) هي سمة مميزة Hallmark لعوز الخلايا الثانية المساعدة المكتسب. تتظاهر نسبة مئوية هامة من المراهقين المخموجين بمتلازمة من نمط داء وحيدات النوى خلال 6 أسابيع من اكتساب الـ HIV. تشمل الأعراض والعلامات التهاب الحلق والتمب والحمى والطفح واعتلال العقد اللمفية الرقبية أو العمم.

تعتبر الـ PCP وذات الرئة الخلالية الليفانية (LIP) أمراضاً مميزة للإيدز عند الأطفال. وعند حدوث أي من هاتين الحالتين يجب اعتبار الطفل مصاباً بالإيدز بغض النظر عن تعداد الـ CD4 المطلق.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

أصبح الـ HIV المقلد الأكبر بسبب تظاهراته المتنوعة. قد يصيب الفيروس أي عضو وتكون الأعراض لانوعية غالباً. إن درجة كبيرة من الشك مطلوبة لتشخيص المرض في المرحلة المبكرة أو المرحلة اللاعرضية حيث يكون بالإمكان احتواء المرض.

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

يكون الرضع المولودون لأمهات إيجابيات الـ HIV إيجابيين المصل دوماً بالنسبة للأضداد IgG الموجهة ضد الفيروس الآتية من الأم (أي تكون الـ ELISA واختبار البقعة الغربية إيجابيين دوماً) ولهذا فإن هذه الاختبارات ليست مساعدة عند الأطفال دون عمر 18 شهراً. إذا كانت الأم إيجابية الـ HIV فيجب إجراء HIV DNA PCR أو زرع الـ HIV من دم الرضيع عند الولادة. وإذا كان هذا الاختبار إيجابياً في مناسبتين مختلفتين فإن الرضيع يعتبر إيجابياً الـ HIV، ويجب تكرار الفحوص السلبية بفواصل منتظمة (بعمر 1، 3، 6 شهور). إن إشراك الـ HIV DNA PCR مع زرع الـ HIV سوف تكشف 98% من كل الرضع الإيجابيين بعمر الشهر وأكثر من 99% بعمر 4 شهور.

TREATMENT

المعالجة

إن أساس الرعاية هو استخدام الأدوية مضاهئات النوكليوزيد المثبطة لأنزيم المستسخة العكسية Reverse transcriptase مثل الأزانثيويرين AZT (الزيدوفودين) والـ ddI (الدايدانوسين Didanosine) والمضاهئات غير النوكليوزيدية المثبطة للمستسخة العكسية (NNRTIs) ومثبطات البروتياز. ويقي التري ميتوبريم- سلفامتوكساسول ضد PCP (وهو أشيع خمخ انتهازي خطير). كذلك قد يوصى

بالوقاية ضد الـ CMV والمنقطرة الطيرية داخل الخلية. لقد حسنت المعالجات الدوائية الجديدة بشكل مثير فرص تحويل خمج الـ HIV من مرض مميت بشكل مؤكد تقريباً إلى حالة مزمنة مدى الحياة.

■ نقاط رئيسية 15.12

1. تكتسب معظم أخماج الـ HIV عند الأطفال داخل الرحم أو حول الولادة (أكثر من 90%) وتنتج أعداد قليلة عن نقل منتجات الدم والانتقال الجنسي.
2. إن الرضع المولودين لامهات إيجابيات الـ HIV يكونون موماً إيجابيين المصل بالنسبة للأضداد IgG الموجهة ضد الفيروس والآتية من الأم. ولها فإن المفايسات المناعية الأتريمية المستخدمة للتقصي عند السكان الأكبر ليست مساعدة عند الأطفال قبل عمر 18 شهراً. ويجب استخدام زرع الـ HIV والـ PCR DNA HIV عند هذه المجموعة العمرية.
3. إن نظائرات الـ HIV عند الأطفال متنوعة. قد يكون الأطفال لا عرضيين أو يتظاهرون بأي من الملامات والأعراض العديدة التالية: اعتلال العقد، ضخامة الكبد، ضخامة الطحال، فشل النمو، الإسهال المزمن أو المتكرر، داء المبيضات الفموي، التهاب النكفة، تأخر التطور.

VIRAL INFECTIONS OF CHILDHOOD الأخماج الفيروسية في الطفولة

إن الأخماج الفيروسية شائعة تماماً عند الرضع والأطفال الصغار لكن تنخفض نسبة حدوثها مع العمر بسبب المناعة المكتسبة. إن عدداً من الأمراض الفيروسية المصادفة بشكل متواتر عند الأطفال لا تشاهد عادة عند البالغين. والعديد من هذه الأمراض يتظاهر بطفوح مميزة تسمح بإعطاء تشخيص سريري موثوق. تغطي اللقاحات الحية المضعفة روتينياً للوقاية من الحصبة والنكاف والحصبة الألمانية والحمق (جدري الماء). إن الوردية Roscola والحمامى الإنتانية سليمان عادة عند الأطفال. يصف (الجدول 12-9) التظاهرات النموذجية واختلاطات هذه الأمراض الفيروسية عند الأطفال والتي نوقشت بشكل أوسع في الفصل 5.

ROCKY MOUNTAIN SPOTTED FEVER حمى الجبال الصخرية المبقعة

PATHOGENESIS

الإمراض

حمى الجبال الصخرية المبقعة (RMSF) مرض منقول بالقراد ينجم عن الريكتسية الريكتسية *Rickettsia rickettsii* وهي جرثومة سلبية الغرام داخل خلوية. تدخل الريكتسية عبر الجلد بواسطة عضه القراد ثم تنتشر عن طريق الأوعية الدموية واللمفاوية. تفزو الريكتسية وتتكاثر ضمن خلايا العضلات اللس والخلايا الظهارية للأوعية الدموية مما يسبب الخثار Thrombosis وزيادة النفوذية الوعائية (التهاب الأوعية).

الجدول 12-9: تظاهرات واختلاطات الأمراض الفيروسية في الطفولة.			
الفيروس	الطفح	التظاهرات الأخرى	الاختلاطات
الحمية:	طفح بقعي حطاطي حمامي متلاق يبدأ على الراس ويتفرق باتجاه الأسفل.	الزكام، السعال، التهاب الملتحمة، بقع كوبليك (على مخاطية الخد في مرحلة باكورة من المرض.	ذات الرئة، التهاب العنق، التهاب الدماغ، نادرًا التهاب الدماغ الشامل المصلب تحت الحاد.
الكفاف:	لا يوجد	تورم العقد اللمفاوية، خاصة العقدتين التكتنيتين.	التهاب الخصية، التهاب البنكرياس، نادرًا التهاب السحايا والتهاب الدماغ.
الحمية الألمانية:	مشابه للطفح في الحمية لكنه لا ينمغ مع بعضه.	اعتلال العقد اللمفية تحت القذال والأذنية الخلفية.	التهاب المفاصل المعيد أو الألام العضلية، نادرًا التهاب الدماغ.
الوردية (فيروس المهريس الإنساني (6)	طفح بقعي حطاطي	حمى عالية تزول عند ظهور الطفح.	اختلاجات حرارية، نادرًا التهاب السحايا والدماغ.
الحماسي الإنتانية (المرض الخامس، فيروس البارفو (B19):	حماسي وجهية نمطي مظهر الوجنة المصفوعة، يلي ذلك انتشار الطفح إلى الأطراف بطريقة شبكة.	نوب لا تنسج Aplastic عابرة عند العنق المصاب باعتلال الخصاب.	التهاب المفاصل، نادرًا التهاب الدماغ.
الحماق (جديري الماء):	بقع حمامية حاككة تتطور إلى حويصلات ثم تتشكل قشرة فوقها، يبدأ الطفح على الوجه وينتشر إلى الأطراف.	مع زوال الأفات الأولية تتشكل أفواج جديدة وبذلك تلاحظ أفات من مراحل مختلفة بنفس الوقت.	التهاب الجروثومي الثانوي، نادرًا ذات الرئة، الرشح المعيفي، التهاب الدماغ، التهاب الكبد.

EPIDEMIOLOGY**الوبائيات**

تحدث الـ RMSF غالباً بين شهري نيسان وأيلول في المناطق التي يتواجد فيها القراد في الولايات الجنوبية الغربية وأطلانتا الجنوبية في أمريكا (لكن تم تسجيل حدوث المرض على مدار العام). ورغم الاسم فإن أياً من أعلى عشر ولايات ينتشر فيها الـ RMSF لا تقع قرب الجبال الصخرية. تشمل أنواع القراد الناقلة كلاً من قراد الخشب وقراد الكلب وقراد لون ستار (Lone star) (اليفموش الأمريكي).

RISK FACTORS**عوامل الخطورة**

إن أهم عامل خطورة هو الإقامة والسفر إلى المناطق المتوطنة خلال الأوقات من السنة التي يكون فيها القراد نشيطاً.

CLINICAL MANIFESTATION**التظاهرات السريرية****■ القصة المرضية والفحص السريري:**

يشمل التظاهر الكلاسيكي لـ RMSF كلاً من الحمى والصداع والطفح. تتطور الأعراض بعد 7 أيام تقريباً من عضه القراد. وتكون الأعراض الأولية غير نوعية غالباً وتشمل الحمى والتشعريرة والصداع والدعت والثيان والإقياء والآلام العضلية. يبدأ الطفح في اليوم الثالث أو الرابع ويتكون من آفات حمامية بقعية مبيضة Blanching. تترقى لتشكل فرغريات أو نعشات (يتوافق ذلك مع التهاب الأوعية الصغيرة الواسع). يظهر الطفح بشكل وصفي في البداية على الرسغين والكاحلين وينتشر إلى الأقسام القريبة من الجسم ليشمل الجذع والرأس على مدى عدة ساعات. تصاب الراحقان والأخصان في الحالات النموذجية أيضاً. يكون الطفح غائباً في 5-10% من الأطفال. ويكون لدى حوالي 30% من الأطفال درجة من ضعف الحالة العقلية.

DIAGNOSTIC EVALUATION**التقييم التشخيصي**

رغم أن التلون المناعي التالي لخزعة الجلد المأخوذة من أماكن الطفح قد يظهر العضية فإنه لا يوجد فحص مشخص موثوق يصبح إيجابياً في مرحلة باكراً من سير المرض بحيث يمكن توجيهه المعالجة. ولهذا يجب على الطبيب أن يكون لديه مشعر شك عال بالمرض. يمكن تحري الأضداد لإثبات التشخيص السريري بعد 10 أيام تقريباً بعد بدء الأعراض. تشمل المظاهر المخبرية الرئيسة نقص صفيحات الدم وارتفاع أنزيمات الكبد ونقص البومين الدم ونقص صوديوم الدم، ولكن هذه الموجودات لا تتواجد إلا عند أقلية من المرضى.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

لا يمكن بشكل أساسي تفريق الـ RMSF عن داء الإبرليخية Ehrlichiosis (خمج آخر منتقل بالقراد) وإنتان الدم بالمكورات السحائية. لا يتذكر حوالي نصف المرضى المصابين بالـ RMSF وداء الإبرليخية تعرضهم لعضة القراد لذلك يجب أن تشمل المعالجة الأولية بالمضادات الحيوية عند المرضى الذين تشبه إصابتهم بهذين المرضين مع وجود قصة تعرض لعضة القراد تغطية الناييسيريات السحائية أيضاً. قد تتظاهر الحصبة اللانموزجية بطريقة مشابهة وإن معرفة الجائحات المحلية توضح هذا التشخيص.

TREATMENT

المعالجة

إن المعالجة بالدوكسي سيكلين فعالة في كل المجموعات العمرية. ويجب إضافة السيفوتاكسيم أو السفترياكسون في حالة الاشتباه بإنتان الدم بالمكورات السحائية. إذا اشتبه بالـ RMSF فيجب عدم تأجيل المضادات الحيوية حتى الحصول على النتائج المخبرية. تكون نسبة الوفيات عالية عند أولئك الذين أعطوا المعالجة بعد أكثر من 5 أيام من بدء الأعراض وعند أولئك الذين لديهم أعراض معدية معوية.

نقاط رئيسية 16.12

1. حمى الجبال الصخرية المبقعة RMSF مرض منقول بالقراد ينجم عن الخمج بالريكتسيا الريكتسية.
2. تشمل المظاهر الكلاسيكية للـ RMSF الحمى والصداع والطفح.
3. لا يمكن تمييز الـ RMSF سريريًا عن داء الإبرليخية Ehrlichiosis وإنتان الدم بالمكورات السحائية.
4. يتولى المرض بسرعة ولا يوجد فحص مخبري يصبح شاداً في مرحلة مبكرة من المرض كافية لتوجيه المعالجة. يجب البدء بالمعالجة اعتماداً على الشك السريري لوحده.
5. إن الدوكسي سيكلين هو المعالجة المختارة. ويجب الأخذ بالاعتبار التغطية ضد الناييسيريات السحائية عند عدم وجود قصة تعرض لعضة القراد خاصة بوجود المرض الشديد.

LYME DISEASE

داء لايم

PATHOGENESIS

الأمراض

داء لايم مرض منقول بالقراد ينجم عن الخمج بملثوية Spirochete البوريلية البورغورفيرية Borrelia burgdorferi. يعيش العامل الممرض في قراد الأيل (شرقي الولايات المتحدة) والقراد الغربي ذي الأرجل السوداء (ولايات الباسيفيك). وصف المرض أول مرة قبل 20 عاماً في مدينة لايم في ولاية كونيتيكت. وتم عزل العضية المسببة بعد عدة سنوات لاحقة.

EPIDEMIOLOGY

الوبائيات

رغم أن الحالات قد ذكرت في كل أنحاء الولايات المتحدة فإن معظمها يحدث في نيوإنجلاند الجنوبية وجنوب شرق نيويورك ونيجورسي وشرق بنسلفانيا وساري لاند وديلاوار ومينوسوتا ويسكونسين. وتكون نسبة حدوث داء لايم أعلى عند الأطفال بعمر 5-14 سنة. تتجمع الحالات عادة في فترة أواخر الربيع وأول الصيف.

RISK FACTORS

عوامل الخطورة

إن الأشخاص الذين يتعرضون بحكم عملهم أو بسبب استجمامهم في أراضي القابات التي يوجد فيها القراد في المناطق الموبوءة هم الأعلى خطورة للإصابة بداء لايم. يجب أن تتفقد القردة المخموجة لأكثر من 48 ساعة حتى تقل البوريلية البورغودورفيرية.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

■ القصة:

لا يتذكر معظم المرضى قصة عضه القراد. تعتمد التظاهرات السريرية على مرحلة المرض (مرحلة باكراً موضعية، باكراً منتشرة أو متأخرة). إن الحمى الهاجرة Erythema migrans تظاهرة للمرض الباكر الموضعي، وهي تظهر في مكان عضه القراد بعد 3-30 يوماً من العضة. يبدأ الطفح بكقعة حمراء أو حطاطية ويطرق ليشكل آفة حمامية حلقية كبيرة مع شفاء مركزي (تشبه عين الثور) ويصل قطرها حتى 10 بوصات (25 سم). تتراعى الآفة الجلدية غالباً مع حمى خفيفة ودعت وصداع وآلام مفصالية وآلام عضلية. قد يتظاهر داء لايم الباكر المنتشر (بعد عضه القراد بأيام وحتى أسابيع) بأفات حمامية هاجرة متعددة (في أي مكان من الجسم) واعتلال العقد اللمفية وشلل الأعصاب القحفية والتهاب السحايا والتهاب العضلة القلبية (حصار القلب). إن أشيع تظاهرة لداء لايم المتأخر (أكثر من 6 أسابيع بعد عضه القراد) هي التهاب المفاصل وهو يصيب الركبتين عادة.

■ الفحص السريري:

قد يكون الطفح الذي وصف سابقاً موجوداً. قد يكون لدى الأطفال المصابين بداء لايم المنتشر الباكر آفات حمامية هاجرة متعددة أو شلل العصب الوجهي أو علامات التهاب السحايا. وقد يكون لدى الأطفال المصابين بالتهاب المفاصل في سياق داء لايم مفصلاً متورماً أو مؤلماً.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

يعتمد التشخيص التفريقي على التظاهرات، فإذا كان الطفح لا نموذجياً فقد يلتبس مع الحمى عديدة الأشكال أو الحمى الهامشية Erythema marginatum (المشاهدة في الحمى الروماتويدية).

أما التشخيص التفريقي لالتهاب المفاصل فيشمل التهاب المفاصل الروماتويدي الشبائي والتهاب المفاصل الارتكاسي ومتلازمة رايتز. ويشمل التشخيص التفريقي لالتهاب السحايا في سياق داء لايم الأسباب الأخرى لالتهاب السحايا المعقيم.

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

إن إجراء الفحوص المخبرية في داء لايم بوجود الشكاوي المبهمة غير النوعية ليس مفيداً. وقد تحدث الإيجابيات الكاذبة خاصة في اختبار الإيليزا ELISA أو اختبار الأضداد المناعي المتألق. في معظم الحالات يكون تشخيص داء لايم الباكر الموضوعي سريرياً اعتماداً على القصة الموحية والطفح المميز بالفحص السريري. لا يمكن زرع العضية بشكل موثوق من الأفات الجلدية والدم وباقى سوائل الجسم. ترتفع عيارات IgM الخاصة بداء لايم بعد عدة أسابيع من عضه القراد، تتفاعل أضداد البوريلية البورغندورفيرية بشكل متصالب مع العوامل المعرصة الخبيثة الأخرى خاصة اللبتويات بما فيها الإفرنجي رغم أن اختبار الـ VDRL واختبار الـ RPR يقيان سلبين عند المرضى المصابين بداء لايم. إن اختبار البقعة الغريبة مصمم ليكون نوعياً لأضداد البوريلية البورغندورفيرية لكنه لا يصبح إيجابياً عادة في مرحلة مبكرة من المرض تكفي لتوجيه المعالجة. يشخص الـ PCR لداء لايم على الـ CSF (أو السائل المصلي) التهاب السحايا (أو التهاب المصل) في داء لايم بشكل موثوق. إن الإصابة القلبية (شدوذات التوصيل) نادرة لكن يمكن تشخيصها بتخطيط القلب الكهربائي بالاشتراك مع القصة الداعمة ودراسات الأضداد.

TREATMENT

المعالجة

إن معالجة داء لايم الباكر الموضوعي تمنع الانتشار الباكر والمرض المتأخر بما فيه التهاب السحايا والتهاب المفاصل. يمكن معالجة الأطفال الصغار فمويّاً بالأموكسي سيلين أو السيفوروكسيم. يمكن معالجة الأطفال المتحسسين للبنسلين بالإريثروميسين. أما الأطفال الأكبر من 8 سنوات فيجب أن يعطوا الدوكسي سيلين الفموي لمدة 14-30 يوماً. يتطلب الأطفال المصابون بالإبقاء أو التهاب المفاصل الشديد أو الإصابة القلبية أو العصبية معالجة خلالية بجرعة عالية من البنسلين G أو السفترايكسون. يستمر عند نسبة قليلة من المرضى وجود حمى خفيفة وأعراض مزمنة رغم المعالجة المناسبة، وإن المعالجة طويلة الأمد بالمضادات الحيوية عند هؤلاء المرضى ليست مفيدة.

م نقاط رئيسة 17.12

1. الطفح النموذجي في داء لايم هو الحمامي الهاجرة.
2. يعالج داء لايم بالأموكسي سيلين الفموي عند الأطفال دون عمر 8 سنوات وبالدوكسي سيلين الفموي عند الأطفال الأكبر. ويحتاج التهاب السحايا في سياق داء لايم للمعالجة بالسفترايكسون.

Chapter

13

أمراض الوليد Neonatology

BIRTH

الولادة

NEONATAL MORTALITY

وفيات الولدان

تبيد فترة الجنين المتأخرة وفترة الوليد الباكرة أعلى نسبة وفيات مقارنة مع أي فترة زمنية أخرى من عمر الطفل. ويدل معدل الوفيات حول الولادة Perinatal mortality على وفيات الأجنة التي تحدث بين الأسبوع الحادي 20 حتى اليوم السابع بعد الولادة. وتشكل وفيات الأجنة داخل الرحم (أي الإملاس Stillbirth) 40-50٪ من معدل الوفيات حول الولادة.

تشمل نسبة وفيات الولدان Neonatal mortality rate الرضع الذي توفيوا بين الولادة واليوم 28 من الحياة. وإن الرعاية المشددة الحديثة عند الولدان قد أخرجت وفيات العديد من الولدان الذين لديهم أمراض مهددة للحياة وبالتالي بقوا أحياء إلى ما بعد فترة الوليد فقط من أجل أن يموتوا بسبب أمراضهم الأصلية أو بسبب اختلاطات المعالجة أحياناً بعد اليوم 28 من العمر. إن هذه الوفيات المتأخرة تحدث أثناء فترة ما بعد الولادة التي تبدأ بعد اليوم 28 من العمر وتمتد إلى نهاية السنة الأولى من العمر.

تشمل معدل وفيات الرضع Infant mortality rate كلاً من فترتي الوليد وما بعد الوليد ويعبر عنها بعدد الوفيات في كل 1000 ولادة حية. إن معدل وفيات الرضع في الولايات المتحدة في عام 2000 هو 6.9 في كل 1000 ولادة حية. أما معدل وفيات الرضع عند الأمريكيين من أصل أفريقي عام 2000 فبقي مرتفعاً (14.6 من أصل كل 1000 ولادة حية). وكان هناك 27 بلداً لديها نسب أخفض لوفيات الرضع مقارنة مع الولايات المتحدة.

نقاط رئيسية 1.13

1. في عام 2000 كان معدل وفيات الرضع في الولايات المتحدة أعلى من 27 يلبداً آخر. وكان احتمال وفاة الرضع الأمريكيين من أصل أفريقي أعلى بمرتين خلال السنة الأولى من العمر.

APGAR SCORING

علامة أبغار

إن فحص أبغار هو نظام سريع لإعطاء علامة للطفل اعتماداً على الاستجابات الفيزيولوجية لعملية الولادة، وهو طريقة ممتازة لتقييم الحاجة للإنعاش عند الوليد. لكنه ليس مفيداً عادة كوسيلة إنذارية. يظهر (الجدول 13-1) نظام علامات أبغار. يتم في الدقيقة 1 والدقيقة 5 بعد الولادة تقييم خمسة من المعايير الفيزيولوجية. تكون علامة أبغار عند الرضع بتمام الحمل مع انتقال قلبي رئوي طبيعي 8-9 في الدقيقة 1 و 5. وتشير علامة أبغار بين 3-0 إلى توقف القلب والتنفس أو إلى حالة ناجمة عن تباطؤ شديد في القلب أو نقص التهوية و/ أو تثبيط الجملة العصبية المركزية. تتجم معظم علامات أبغار المنخفضة عن الصعوبة في تأمين التهوية الكافية أو التثبيط الشديد حول الولادة، وليس عن مرض رئوي أولي.

الجدول 13-1: نظام علامة أبغار.			
الفحص السريري في الدقيقة 1 والدقيقة 5	0 نقطة	1 نقطة	2 نقطة
سرعة القلب:	لا يوجد نبض.	أقل من 100.	أكثر من 100.
الجهود التنفسية:	لا يوجد تنفس.	تنفس غير منتظم، بكاء ضعيف.	بكاء شديد.
اللون:	شاحب، مزرق.	زرق بالاطراف.	لون زهري شامل.
القوة العضلية:	غائبة.	ضعيفة، انعطاف خفيف بالاطراف.	نشطة.
نشاط الانعكاسات: (الاستجابة لوضع قنطرة في المنخر).	غائبة.	تكثرية.	السعال أو العطاس.

BIRTH TRAUMA

الرض الولادي

CEPHALOHEMATOMA

الورم الدموي الرأسي

الورم الدموي الرأسي نزف رضي تحت السمحاق (يشمل عادة العظم الجداري) لا يميز خطوط الدروز. إن الورم الدموي في الفروة صلب بشكل مميز دون تلون الجلد المغطى، وقد لا يصبح واضحاً

إلا بعد ساعات أو أيام من الولادة. تشمل العوامل المؤهبة حجم الرأس الكبير والمخاض المديد واستخدام الحجم والولادة بالملقط. يحدث الشفاء العفوي بعد عدة أسابيع. تتعشى 2/ من الاورام الدموية وتتسكك وتشكل انخفاضاً مركزياً في قبة القحف Calvarium. قد يؤدي ذوبان Dissolution الورم الدموي الرأسي إلى فرط بيليروبين الدم غير المباشر الذي يحتاج إلى المعالجة الضوئية خاصة عند الخدج.

CAPUT SUCCEDANEUM

الحدبة المصلية الرأسية

الحدبة المصلية الرأسية تورم منتشر وذمي وغالباً غامق في النسيج الرخو في الفروة يمتد ليتجاوز الخط المتوسط و/ أو خطوط الدروز. وتوجد بشكل شائع عند الرضع الذين تمت ولادتهم مهلباً بالوضعية القذالية الأمامية الاعتيادية. إن الضغط المحرض بتراكب العظام الجبهية والجدارية على الدروز الموافقة يسبب التقلب Molding المتوافق مع الحدبة المصلية. تشاهد الحدبة المصلية بشكل شائع بعد المخاض المديد عند كل من الولدان بتمام الحمل والولدان الخدج.

FRACTURED CLAVICLE

كسر الترقوة

يوجد كسر الترقوة عند 2-3% من الولادات المهبلية. ويكون الكسر في الترقوة اليمنى أشيع بمرتين مقارنة مع الأيسر. إن هذا الاستعداد موجود لأن الكتف الأيمن يجب أن يتحرك تحت ارتشاق العانة أثناء الولادة الطبيعية وقد يحتجر. تشمل العوامل المؤهبة لكسر الترقوة الحجم الكبير وعسر ولادة الكتف Shoulder Dystocia والولادة الرضية. وتشمل الموجودات التورم والامتلاء فوق مكان الكسر والفرقة ونقص حركة الذراع. إن 80% من الولدان الذين لديهم كسر الترقوة ليس لديهم أعراض مع موجودات فيزيائية خفيفة. يشخص الكسر غالباً عندما يكشف الدشبذ Callus بعمر 3-6 أسابيع. لا تتطلب الصورة الشعاعية، ولا ضرورة لأي معالجة نوعية. يجب نصيحة الوالدين بتجنب الضغط على الذراع المصاب.

ERB PALSY

شلل إرب

هو آفة تحدث على أعصاب الضفيرة العضدية ناجمة عن الجر الشديد على العنق مما يؤدي إلى الخزل (شلل خفيف) Paresis. ينجم شلل إرب عن تمطط العصبين الرقبين الخامس والسادس. يكون ذراع الرضيع بوضعية الراشي (بقشيش الخادم) Waiter Tip حيث يكون الذراع مبسوطاً مع دوران داخلي والرسغ بوضعية المطف. يجب الشك بشلل إرب في حالة غياب منعكس مورو في الذراع المصاب مع بقاء قبضة اليد Hand grasp سليمة. يشفى 90% من هذه الآفات عفوياً بعمر 4 شهور. وقد يكون تطعيم العصب Nerve grafting مفيداً إذا استمر المعز العصبي.

في نقاط رئيسة 2.13

1. الورم الدموي الرأسي نزف رضّي تحت السمحاق لا يعبر خطوط الدروز.
2. الحدية الراسية المصلية تورم وذمي منتشر وغالباً قائم اللون في النسيج الرخو للفرجة يمتد عبر الخط المتوسط و/ أو خطوط الدروز.
3. كسور الشروقة تشفى دون مداخلّة وهي اشدّ عند الرضع الذين لديهم عملاقة (ضخامة الجسم) **Macroomia** و/ أو في حالة عمر ولادة الكتف.
4. قد ينجم خلل إرب عن تعطيط العصبين القحطيين الخامس والسادس، ويجب الاشتباه به عند غياب منعكس مور في الذراع المصاب مع سلامة قبضة اليد.

PREMATURITY

الخُداج

يُعرّف الولدان ناقصو وزن الولادة (LBW) بأنهم الرضع الذين تقل أوزانهم عن 2500 غرام. وهو يمثلون نسبة عالية غير متناسبة من وفيات الولدان والرضع. ورغم أن هؤلاء الرضع يشكلون 7% فقط من كل الولادات فإنهم يمثلون ثلثي وفيات الولدان. إن الرضع ناقصي وزن الولادة بشدة (VLBW) هم الولدان الذين تقل أوزانهم عن 1500 غرام، وهم يشكلون 1% فقط من كل الولادات لكنهم يشكلون 50% من وفيات الولدان. وبالمقارنة مع الرضع الذين أوزانهم 2500 غرام أو أكثر فإن الرضع ناقصي وزن الولادة LBW أكثر عرضة بـ 40 مرة للموت في فترة الوليد، أما الرضع ناقصو وزن الولادة بشدة VLBW فهم أكثر عرضة بـ 200 مرة للموت في فترة الوليد.

وعلى العكس من التحسن في نسبة وفيات الرضع الإجمالية فإنه لم يطرأ تحسن على معدل ولادات الـ LBW، وهذا أحد أسباب كون معدل وفيات الرضع في الولايات المتحدة هو الأسوأ من بين الدول الصناعية الحديثة الكبيرة. إذا تم حساب معدلات الوفيات حسب وزن الولادة فإن الولايات المتحدة لديها أعلى نسبة بقاء على قيد الحياة لكن بسبب العدد الكبير من الرضع LBW فإن معدل وفيات الرضع الإجمالي يبقى مرتفعاً.

ينجم الـ LBW عن الولادة المبكرة أو فشل النمو داخل الرحم. تشمل العوامل الولدية المرافقة مع نقص وزن الولادة عند الرضع كلاً من ولادة رضيع ناقص وزن الولادة سابقاً والمستوى الاجتماعي الاقتصادي المتدني ونقص مستويات التعليم وغياب الرعاية أثناء الحمل وعمر الأم دون 16 سنة أو أكثر من 35 سنة وقصر الفترة الزمنية بين الحمل وحالة عدم الزواج ونقص وزن الحمل (أقل من 100 ليبرة) و/ أو نقص كسب الوزن أثناء الحمل (أقل من 10 ليبرة) والأمريكيات من أصل إفريقي. إن استخدام الأم للسجائر والكحول و/ أو الأدوية غير المشروعة يترافق أيضاً مع نقص وزن الولادة عند الرضيع. يظهر (الجدول 13-2) بعض الأسباب الطبية النوعية للولادة قبل الأوان.

■ نقاط رئيسة 3.13

1. يشكل الرضع ناقصو وزن الولادة نسبة 7% من كل الولادات لكنهم يشكلون ثلثي وفيات الولدان.
2. يشكل الولدان ناقصو وزن الولادة بشدة VLBW نسبة 1% من كل الولادات لكنهم يشكلون نسبة 50% من وفيات الولدان.
3. بالمقارنة مع الرضع الذين يزنون 2500 غ أو أكثر نجد أن الرضع ناقصي وزن الولادة أكثر عرضة بـ 40 مرة للوفاة في فترة الوليد، بينما يكون الرضع ناقصو وزن الولادة بشدة أكثر عرضة بـ 200 مرة للوفاة في مرحلة الوليد.
4. إن أحد الأسباب الذي يجعل معدل وفيات الرضع في الولايات المتحدة عالياً هو ارتفاع معدل ولادات ناقصي وزن الولادة LBW. وإذا تم حساب معدلات الوفيات حسب وزن الولادة فإن الولايات المتحدة لديها واحدة من أعلى نسب البقايا، لكن بسبب العدد الكبير للرضع ناقصي وزن الولادة فإن معدل وفيات الرضع يبقى مرتفعاً.
5. يتجنب الـ LBW عن الولادة قبل الأوان أو فشل النمو داخل الرحم.

الجدول 13-2: الأسباب الطبية للولادة قبل الأوان (الخداج).

□ أسباب جنينية:

- الضائقة الجنينية.
- الحمل المتعدد.
- كثرة أرومات الحمر الجنينية.
- الخبز الجنيني غير المناعي.
- التشوهات الخلقية.

□ أسباب مشيمية:

- ارتكاز المشيمة المعيب.
- انفكاك المشيمة الباكر.

□ أسباب رحمية:

- الرحم ذو القرنين.
- قصور عنق.

□ أسباب والنية:

- مقدمة الارتجاج Pre-eclampsia.
- المرض الطمى المزمن.
- الخمج (التهاب المشيمة والسائل الأمنيوسي).
- مفاخرة المضدرات (خاصة الكوكائين).

□ أسباب أخرى:

- تمزق الأغشية الباكر.
- الاستسقاء الأمنيوسي.
- الرض.
- التعرض للداء إيثيل ستلسترول.

POSTMATURITY**تجاوز سن النضج الحمل (الإجراو أو الحمل المديد)**

يعتبر الرضع الذين تجاوز سن الحمل لديهم 42 أسبوعاً زائدي النضج Postmature، وهم معرضون لخطر المتلازمة التالية للنضج Postmaturity syndrome. إن أسباب الحمل المديد غير معروفة في معظم الحالات.

CLINICAM MANIFESTATION**التظاهرات السريرية**

تتميز المتلازمة التالية للنضج ببقاء الطول ومحيط الرأس ضمن الطبيعي مع نقص الوزن. ويتميز الرضع المصابون بهذه المتلازمة عن الرضع الصغار نسبة لسن الحمل بأنهم يبقون بحالة جيدة حتى الأسبوع 42 الحمل، وبعدها يصبحون ناقصي التغذية بسبب قصور المشيمة. تشمل الأعراض الشائعة الجلد الجاف المتشقق والمتقشر والرخو والمجعد مع مظهر سوء التغذية ونقص كميات النسيج تحت الجلد. إن الحالات التي يبدو أنها تحدث أكثر عند الرضع زائدي النضج هي استنشاق المعى والتثبيط عند الولادة وفرط التوتر الرئوي المستمر عند الوليد (PPHN) ونقص سكر الدم ونقص كالسيوم الدم واحمرار الدم.

TREATMENT**المعالجة**

يجب مراقبة حالة الجنين بشكل دقيق بواسطة الإيكو والبروفيل الحيوي الفيزيائي Biophysical profile واختبارات اللاشدة. تشمل المعالجة أثناء المخاض الاستعداد للتثبيط حول الولادة واستنشاق المعى. أما المعالجة بعد الولادة فتشمل الإرضاع الباكر لإنقاذ خطر نقص سكر الدم وتقييم الحالات المذكورة سابقاً.

النقاط الرئيسية 4.13

1. يعتبر الرضع الذين يتجاوز سن الحمل لديهم 42 أسبوعاً زائدي النضج وهم معرضون لخطر المتلازمة التالية للنضج.
2. الحالات التي تحدث بشكل أكبر عند الرضع زائدي النضج هي استنشاق المعى والتثبيط عند الولادة وفرط التوتر الرئوي المستمر عند الوليد ونقص سكر الدم ونقص كالسيوم الدم واحمرار الدم.

INTRAUTERINE PROBLEMS

للالشاكل داخل الرحم

SMALL FOR GESTATIONAL AGE

صغر الحجم نسبة لسن الحمل

■ الأمراض والتظاهرات السريرية:

تكون أوزان الرضع الصفار نسبة لسن الحمل دون الخط العاشر المثوي نسبة لسن الحمل. إن مصطلح صغير نسبة لسن الحمل (SGA) مصطلح وصفي فقط ويشمل رضعاً طبيعيين لديهم منحنى نمو ثابت أثناء التطور الجنيني. كما يشمل رضعاً عانوا من تحدد النمو في مرحلة معينة داخل الرحم. إن المجموعتين الواسعتين لفشل النمو داخل الرحم هما مجموعة البدء الباكر ومجموعة البدء المتأخر. يكون ثلث الولدان ناقصي وزن الولادة (الرضع الذين أوزانهم دون 2500 غ) صفاراً نسبة لسن الحمل. يعتقد أن فشل النمو داخل الرحم ذي البدء الباكر (أو فشل النمو المتأخر) ينجم عن آفة تبدأ قبل الأسبوع 28 الحمل. وتؤدي هذه الآفة الباكرة إلى ولید يكون طوله ومحيط رأسه متناهيين، وتكون نسبة الوزن إلى الطول طبيعية. يشاهد هذا النمط عند الرضع الذين تكون أمهاتهم مصابات بمرض وعائي شديد مع فرط التوتر الشرياني والمرض الكلوي أو عند الرضع المصابين بالتشوهات الخلقية أو الشذوذات الصبغية.

أما فشل النمو داخل الرحم المتأخر (أو فشل النمو غير المتأخر) فيبدأ بعد الأسبوع 28 الحمل. ويكون لدى هؤلاء الرضع محيط رأس طبيعي أو قريب من الطبيعي مع نقص الطول والوزن. وتكون نسبة الوزن إلى الطول ناقصة. ويبدو الرضيع طويلاً وهزيلًا Emaciated. يكون لدى الوليد في هذا النمط من فشل النمو داخل الرحم مسار طبيعي للنمو في البداية ويتبع خطأً نمواً طبيعياً ثم يتعذر منحنى نموه لاحقاً أثناء الحمل.

■ عوامل الخطورة:

قد ينجم تأخر النمو عن أسباب جنينية مثل الحمل المتعدد والأخماج الفيروسية الخلقية والشذوذات الصبغية (التثلثات أو متلازمة تورنر) ومتلازمات التشوهات الخلقية (خاصة في الجهاز العصبي المركزي). وتشمل الأسباب المشيمية التهاب الزغابات الكوريونية وانفكك المشيمة الباكر المزمن ونقل الدم الجنيني الجنيني وورم المشيمة وقصور المشيمة الناجم عن المرض الوعائي عند الأم. أما الأسباب الوالدية لفشل النمو داخل الرحم فتشمل الأمراض الوعائية المحيطية الشديدة التي تنقص جريان الدم للرحم مثل فرط التوتر الشرياني المزمن واعتلال الأوعية السكري ومقدمة الارتعاج وفقر الدم المنجلي والمرض القلبي والكلوي. وتشمل باقي الأسباب الوالدية نقص المدخول التغذوي وسوء استخدام الأدوية أو الكحول وتدخين السجائر وتشوهات الرحم أو تقييد Constraint الرحم. وتشاهد هذه الأخيرة عند الأمهات ذوات القامة القصيرة والأمهات اللواتي لديهن نقص كسب الوزن أثناء الحمل.

■ المعالجة:

يكون لدى الرضع الصغار نسبة لسن الحمل خطورة عالية لموت الجنين داخل الرحم. ولهذا السبب يشمل التدبير قبل الولادة كشف الحالة وتقييمها والمراقبة. تشمل إجراءات تشخيص فشل النمو داخل الرحم النظامية مراجعة الأسباب التوليدية والفحص بحثاً عن المتلازمات المعروفة والتقييم المخبري للخمج الخلقي. تستخدم غالباً المراقبة المتتابعة للجنين قبل الولادة بواسطة الإيكو والبروفيل الحيوي الفيزيائي واختبار اللاشدة واختبار التحدي بالأوكسي توسين. يستخدم الفحص بالدوبلر لمعرفة الجريان المشيمي وتحديد وجود القصور المشيمي الرحمي. إذا كانت الولادة المبكرة متوقفة فإن تحديد نضج الرئة أمر حاسم. تكون الولادة المبكرة ضرورية إذا كان خطر بقاء الجنين في الرحم أكبر من خطر الولادة المبكرة. يمكن تسريع نضج رئة الجنين عند الضرورة بإعطاء السيتريونات. يمكن في حال وجود قصور المشيمة ألا يتحمل الجنين المغاض وقد يحتاج للولادة بالمعملية القيصرية.

يجب أن تجرى الولادة في مركز متخصص بالولادات عالية الخطورة لأن الرضع الصغار جداً نسبة لسن الحمل معرضون لخطر المشاكل المهددة للحياة عند الولادة. يجب استعداد فريق الولادة للاختناق حول الولادة و/ أو التثبط واستئشاق العقي وهبوط الحرارة. يجب فحص المشيمة بعد الولادة بحثاً عن إصابة بها متوافقة مع الخمج الخلقي أو الاحتشاء وهذا قد يساعد على تحديد سبب فشل النمو داخل الرحم. يجب مراقبة الوليد الصغير نسبة لسن الحمل من أجل هبوط الحرارة ونقص سكر الدم ونقص كالسيوم الدم ونقص صوديوم الدم واحمرار الدم والنزف الرئوي وفطر التوتّر الرئوي المستمر. قد تشاهد قلة الكريات البيض وقلة المعتدلات ونقص الصفائح عند الرضع المولودين لأمهات مصابات بفطر التوتّر الشرياني. إن البدء الباكر بالإرضاع قدر الإمكان يقلل من حدوث نقص سكر الدم.

الرضع الكبير نسبة لسن الحمل (LGA)

LARGE FOR GESTATIONAL AGE

إن الرضع الذين أوزانهم أعلى من انحرافين معيارين فوق الوسطي أو فوق الخط المنوي الـ 90 يعرفون بأنهم كبار نسبة لسن الحمل. إن الولدان المعرضين لخطر أن يكونوا كباراً نسبة لسن الحمل هم رضع الأمهات السكريات (المنصف A أو B أو C) والرضع زائدو النضج والولدان المصابون بتبادل الأوعية الكبيرة وأورام الحمر الجنيني أو متلازمة بيك ويث ويديمان. إن معظم الرضع الكبار نسبة لسن الحمل هم كبار بنسبة لأن أهاليهم كبار الحجم أو أن العائلة لديها ميل للرضع الكبار. يجب بعد الولادة تقييم الرضع للاضطرابات التي تم ذكرها إضافة إلى رض الولادة الذي يحدث غالباً عند الولدان الكبار نسبة لسن الحمل. يجب مراقبة سكر الدم عند الولدان الكبار نسبة لسن الحمل مع إرضاع هؤلاء الرضع باكراً لأن هؤلاء الولدان الذين تكون أمهاتهم مصابات بالداء السكري أو الذين يعانون من متلازمة بيك ويث ويديمان أو من أرام الحمر الجنيني لديهم استعداد لحدوث نقص سكر

الدم. ينصح بإجراء الهيماتوكريت بعد الولادة بسبب زيادة نسبة حدوث احمرار الدم عند الولدان الكبار نسبة لسن الحمل. إن الوليد المرطل (الوليد ضعيف الجسم) Macrosomic Neonate هو الوليد الذي يزن أكثر من 4000 غ. إن كل الولدان الذين لديهم ضخامة الجسم (المعلقة) هم رضع كبار. نسبة لسن الحمل لكن ليس كل الرضع الكبار نسبة لسن الحمل هم ولدان لديهم ضخامة الجسم. يزداد عند الوليد المرطل خطر عسر ولادة الكتف Shoulder Dystocia وباقي رضوض الولادة. تتوافق بعض الحالات مثل الداء السكري عند الأم والبدانة وزيادة النضج مع زيادة نسبة حدوث المعلقة (ضخامة الجسم).

م نقاط رئيسية 5.13

1. من المفيد تقسيم الرضع الصغار نسبة لسن الحمل إلى مجموعتين هما فشل النمو المتناظر (بداية باكراً) وغير المتناظر (بداية متأخرة أو تعاف عن الرأس).
2. قد ينجم فشل النمو داخل الرحم عن أسباب جنينية أو مصلية أو والدية.
3. إن الرضع الصغار نسبة لسن الحمل لديهم خطورة عالية لحدوث موت الجنين داخل الرحم ولهذا السبب يشمل التدبير قبل الولادة كشف الحالة والتقييم والمراقبة.
4. إن الولدان المعرضين لخطر أن يكونوا كباراً نسبة لسن الحمل هم ولدان الأمهات السكريات (المنصف A أو B أو C) والرضع زائدو النضج والولدان الذين لديهم تبادل منشأ الأوعية الكبيرة أو كثرة أرومات الحمر الجنينية أو متلازمة بيك ويت ويديهان.
5. إن معظم الرضع الكبار نسبة لسن الحمل هم كبار ينشأ لأن أهاليهم كبار الحجم أو أن لدى العائلة ميل لحدوث الرضع الكبار.
6. إن الولدان الذين لديهم عرطلة (ضخامة الجسم) هم مجموعة فرعية من الرضع الكبار نسبة لسن الحمل، وتكون أوزان هؤلاء فوق 4000 غرام. وهم معرضون بشكل هام لخطر عسر ولادة الكتفين.

الاستسقاء الأمنيوسي

POLYHYDRAMNIOS

يعرف الاستسقاء الأمنيوسي بأنه كمية السائل الأمنيوسي التي تتجاوز 2 ليتر. وهو يحدث عند 1 من كل 1000 ولادة. يترافق الاستسقاء الحاد مع المخاض الباكر والانزعاج عند الأم وضيق التنفس. وفي غالبية الحالات يكون الاستسقاء الأمنيوسي مزمناً ويشاهد في السكري الحملية والخرب الجنيني المناعي أو غير المناعي وفي عيوب جدار البطن (الفتق الأمنيوسي) وانشقاق جدار البطن (Gastroschisis) والحمول المتعددة وتثلث الصبغي 21 و18 وعيوب الأنبوب العصبي وبعض التشوهات الخلقية في الجهاز الهضمي. إن اندماج الدماغ Anencephaly والقبيلة السحائية النخاعية تشوهان في الأنبوب العصبي يضعفان المص عند الجنين في حين يتداخل رقق المفج أو رقق المري أو الفتق الحجابي وفلق الحنك مع البلع والديناميكية المعدية المعوية للسائل الأمنيوسي.

شح السائل الأمنيوسي

OLIGOHYDRAMNIOS

يترافق شح السائل الأمنيوسي مع فشل النمو داخل الرحم ورشح السائل الأمنيوسي وتجاوز سن النضج الحملي Postmaturity والتشوهات الخلقية الكلوية عند الجنين. يؤدي عدم تصنيع الكلية ثنائي الجانب إلى متلازمة نوعية تعرف باسم متلازمة بوتير Potter syndrome. تتميز هذه المتلازمة بعنف القدم Club Feet والوجه المضغوط وارتكاز الأذنين المنخفض والبطن الزورقي ونقص حجم جدار الصدر الذي يترافق مع نقص تنسج الرئة والريح الصدرية. إن انضغاط الرحم مع غياب السائل الأمنيوسي يؤخران نمو الرئة، ويموت المرضى المصابون بهذه الحالة بسبب القصور التنفسي وليس بسبب القصور الكلوي. يزيد شح السائل الأمنيوسي خطر الضائقة الجينية أثناء المخاض، ويمكن إنقاص هذا الخطر بالتسريب الأمنيوسي للنورمال سالين أثناء المخاض.

نقاط رئيسية 6.13

1. يشاهد الاستمقاء الأمنيوسي المزمع في السكري الحملي والحزب الجنيني النهائي أو غير المتاعي وهيوب جدار البطن (الفتق الأمنيوسي وانضقاق جدار البطن) والحمول المتعددة وثلاث الصبغي 18 أو 21 وهيوب الأنبوب العصبي وبعض التشوهات الخلقية في الجهاز الهضمي المعوي.
2. يترافق شح السائل الأمنيوسي مع فشل النمو داخل الرحم ورشح السائل الأمنيوسي وتجاوز سن النضج الحملي (الحمل المعيد) والتشوهات الخلقية الكلوية عند الجنين.

الأخماج الخلقية

CONGENITAL INFECTIONS

تدعى الأخماج التي تحدث عند الجنين خلال الثلث الأول أو الثاني أو بداية الثلث الثالث من الحمل بالأخماج الخلقية، وتدعى هذه الأخماج كلاسيكياً بأخماج الـ TORCH وهي الأحرف الأولى لداء المقوسات Toxoplasmosis وخنج اللولبية الشاحبة Treponema Pallidum وباقي الأخماج Other والحصبة الألمانية Rubella وخنج فيروس الـ CMV والهربس البسيط Herpes والـ HIV. ورغم أنه من المهم أن تكون متأنفاً مع هذه الاختصارات فإن لها العديد من التناقضات Shortcoming. فالهربس البسيط والـ HIV أشيع بكثير كأخماج حول الولادة (وليس أخماجاً خلقية)، وهناك قائمة متزايدة من الفيروسات التي يجب أن تضم إلى مجموعة (الأخماج الأخرى) Other. تمت مناقشة أهم الأخماج الخلقية ومتلازماتها في هذا الفصل. هناك العديد من التشابهات بين المتلازمات الخلقية لذلك فإن التركيز على الاختلافات يمكن أن يساعد على غربة التقييم. يلخص (الجدول 13-3) الموجودات السريرية النوعية للمرض والتقييم المخبري.

داء المقوسات

TOXOPLASMOSIS

ينجم داء المقوسات عن المقوسات الفوندية، وهي طفيلي من الأولي داخل خلوي يوجد عند الثدييات والطيور. إن أفراد عائلة القطط هي الثوي النهائي. تطرح القطط المخموجة بيوض المقوسات في برازها مما يؤدي إلى الانتقال الفموي- البرازي للبشر.

يوجد حوالي 3000 حالة من الخمج الخلقي سنوياً في الولايات المتحدة. إن الخمج الأولي عند الأم (الذي يكون لأعرضياً عادة) هو الذي يؤدي إلى الخمج الخلقي فقط، ومن بين رضع الأمهات المخموجات بداء المقوسات خلال الثلث الأول من الحمل فإن أقل من 20٪ سوف يصابون بالخمج لكن المرض سوف يكون شديداً على الأرجح. إذا اكتسب الخمج عند الأم في الثلث الثالث من الحمل فإن 65٪ من الولدان سوف يصابون بالخمج لكن الخمج سوف يكون خفيفاً أو لا عرضياً.

■ التظاهرات السريرية:

يعاني الرضع المخموجون باكراً أثناء الحمل من التهاب الدماغ والسحايا داخل الرحم ويتظاهرون بصفر الرأس واستسقاء الرأس وصفر العين والتهاب المشيمية والشبكية والتكلسات داخل القحف والاختلاجات. قد يبدو هؤلاء الرضع أيضاً مصابين بالانتان Septic ولديهم يرقان وضخامة كبدية طحالية وفرفريات ونمشات وطفح بقعي حطاطي واعتلال عقد لمفية معم. ومن بين الرضع اللأعرضيين عند الولادة فإن 70٪ منهم سوف يعانون من عقابيل طويلة الأمد تشمل التخلف العقلي وإعاقات التعلم والتهاب المشيمية والشبكية. قد يصبح المرض العيني متشطاً بعد سنوات من الخمج الأولي عند كل من الأطفال السليمين ومشبطي المناعة مما يؤدي إلى ضعف الرؤية أو العمى.

إن الفحوص المصلية هي الوسائل الأولية للتشخيص النهائي. إن ارتفاع عيار الأضداد 4 أضعاف أو الانقلاب المصلي من السبلي إلى الإيجابي يشير إلى وجود الخمج. في الخمج الخلقي قد يختلط التشخيص بوجود الأضداد من منشأ والدي التي مرت عبر المشيمية. إذا كانت حالة الأضداد سلبية فإن ذلك ينفي تشخيص داء المقوسات الخلقي. إذا كانت مستويات الأضداد عند الأم والوليد إيجابية فإن الدراسات المتتابعة لأضداد المقوسات من نوع IgG لمدة أشهر ضرورية للتفريق بين الأضداد المارة عبر المشيمة والأضداد الناجمة عن الخمج الخلقي. إن مستويات الأضداد المارة عبر المشيمة تهبط خلال السنة الأولى من العمر في حين تبقى الأضداد الناجمة عن الخمج الخلقي ثابتة أو ترتفع. والبديل عن ذلك هو الـ IgM عند الرضيع الذي يمثل خمجاً حقيقياً عند الوليد. قد يظهر التصوير الطبقي المحوسب (CT) للرأس تكلسات دماغية في الجهاز العصبي المركزي. قد يظهر الطيفي في المسائل الدماغية الشوكي عن طريق محضرات التبيد الخلوي Cytocentrifuge أو عن طريق النمو عند وضع الفئران الملقحة. قد تكشف الباثولوجيا النسيجية النموذجية أو الكيسات في عينات الخزعة المأخوذة من الرئة أو الدماغ أو نقي المظم أو العقدة اللمفية.

الجدول 13-3، تفريق وتقييم بعض الأحماج الخلقية.		
العامل المسبب	المظاهر السريرية النوعية	التقييم المخبري
المفوسات الغوندية.	استسقاء الرأس مع تكلسات معمة، التهاب الشبكية والمشيمية.	أضداد المقوسات الغوندية من نوع IgG تتبع بال IgM التي هي أكثر نوعية.
اللولبية الشاحبة.	التهاب العظم والفضروف والتهاب السمعاق، طفح جلدي اكزيمائي، الذئان Snuffles.	اختبار غير معتمد على اللولبية مثل الـ PRP أو الـ VDRL. ويدعم باختبار معتمد على اللولبية مثل الـ FTA-ABS.
الحصبة الألمانية.	العين: الساد، القرنية المتبقية، الشبكية المتصفة، الجلد: متلازمة طفيرة العنب Blueberry Muffin العظم: التخطط العمودي Vertical Striation القلب: بقاء القناة، تضيق الرئوي.	حالة الأم المتاعية تجاه الحصبة الألمانية. إذا كانت الأم منعمة يرسل الرضيع لتقصي الـ IgG عنده والأكثر نوعية الـ IgM. إذا كانت الـ IgM سلبية لكن الـ IgG إيجابية فإن الزرع الفيروسية من البول والمائل الدماغي الشوكي ومسحات الحلق قد تعزل الفيروس.
الفيروس المضخم للخلايا CMV.	صغر الرأس مع تكلسات حول البطينات، ضخامة كبدية طعالية، التهاب الشبكية والمشيمية، الفتوق الإربية عند الذكور، نقص الصفائح.	زرع الـ CMV من البول أو اختبار مستضد الـ CMV الباكر السريع.
الهربس البسيط.	حويصلات جلدية أو جلد عار Denuded، التهاب القرنية والمنتحمة، موجودات حادة في الجهاز العصبي المركزي مثل الاختلاجات.	الزرع الفيروسية من السائل الدماغي الشوكي والأفات الجلدية والممتعة والدم والبول والمستقيم والبلعوم الأنفي، يجب أن تتم هذه الزروعات خلال 2-3 أيام. الـ PCR على الـ CSF. تلويح الأضداد الناتقي المباشر على الكشافة المأخوذة من أفة جلدية نوعي لكنه ليس حساساً.
CMV الفيروس المضخم للخلايا، CSF السائل الدماغي الشوكي، FTA-ABS اختبار ضد اللولبية المتألق، PCR اختبار تفاعل سلسلة البولي موزن، RPR اختبار الرياجين البلاسمي السريع، VDRL اختبار مختبر أبحاث الأمراض الزهري.		

■ نقاط رئيسة 7.13

1. ينجم داء المقوسات عن المقوسات الفوندية وهي طفيليات من الأوليات داخل خلوي، والثوي النهائي هو عائلة القطط.
2. إن الخمج الأولي عند الأم فقط (الذي يكون لا عرضياً عادة) هو الذي يؤدي إلى خمج خلقي.
3. الرضع المصابون في مرحلة باكراً من الحمل يعانون من التهاب السحايا والدماع داخل الرحم ويتظاهرون بصفر الرأس واستسقاء الرأس وصفر العين والتهاب المشيمية والشبكية والتكلسات داخل القحف والاختلاجات.
4. إن 70% من الرضع الذين يكونون لا عرضيين عند الولادة يعانون من عقابيل طويلة الأمد تشمل التخلف العقلي وإعاقات التعلم والتهاب الشبكية والمشيمية.

■ المعالجة:

تشمل المعالجة كلاً من البيريميثامين والسلفاديازين وهما يعملان بشكل متآزر ضد المقوسات. يشط هذان الصادان حمض الفوليك لذلك يستخدمان بالتشارك مع حمض الفوليك. يحتفظ بالستيرويدات القشرية للرضع الذين لديهم خمج شديد في الجهاز العصبي المركزي أو خمج عيني. إن تناول اللحم المطبوخ جيداً وتجنب القطط والتربة في المناطق التي تبرز فيها القطط ينقص خطر داء المقوسات عند الحوامل أو المرضى منطبي المناعة. يجب التخلص من فضلات القطط يومياً لأن بيوض المقوسات ليست خامجة خلال الـ 48 ساعة الأولى بعد إفراغ البيوض.

SYPHILIS

الإفرنجي

ينجم الإفرنجي عن الانتقال المشيمي للولبية الشاحبة. قد ينتقل الإفرنجي عند المرأة الحامل غير المعالجة إلى الجنين في أي وقت لكن الانتقال الجنيني أشيع خلال السنة الأولى من الخمج الوالدي.

■ التظاهرات السريرية:

قد يتظاهر الولدان العرضيون عند الولادة بالخرب غير المناعي Nonimmune hydrops مع فقر الدم ونقص الصفائح وقلة الكريات البيض والتهاب الرئة والتهاب الكبد والتهاب العظم والفصروف والطفح. تشمل التظاهرات الشائعة الموصوفة خلال السنة الأولى من العمر الحمى المتقطعة والتهاب العظم Osteitis والتهاب العظم والفصروف وضخامة الكبد والطحال واعتلال العقد اللمفية والأفات الجلدية المخاطية (طفح بقعي حطاطي على الجذع والراحتين والأخمصين) والتهاب الأنف المستمر (الذئبان Snuffles) واليرقان وفشل النمو. قد تظهر الفحوص المخبرية فقرط البيليروبين، وارتفاع خماثر الكبد Transaminitis، وقلة الصفائح، وكثرة الكريات البيض وفقر الدم الانحلالي سبلي الكومبس.

تحدث العقابيل المتأخرة للإفرنجي الخلقي بعد عدة سنوات من الولادة، وهي تشمل علامات عظمية متعددة (تبارز الجبهة والظنبوب الضالع "سيفي الشكل" Saber shins) وأسنان هتشنسون والرحى التوتية mulberry وشوشه الأنف (الأنف السرحي) والصدوع rhagades (تشققات في الوصل

المخاطي الجلدي) والخلل الشبائي Juvenile Paresis والتابس الشبائي والتهاب القرنية الخلالي والصمم بإصابة العصب الثامن، ومفاصل كلوتون Clutton (انصبابات مفصليّة غير مؤلمة). إن هذه التظاهرات نادرة في الوقت الحالي الذي أصبح فيه البنسيلين يستخدم لعلاج الإفرنجي الخلقي.

■ التقييم التشخيصي:

تشمل الفحوص المخبرية الاختبارات غير المعتمدة على اللولبيات مثل اختبار الراجنة البلازمية السريع (RPR) واختبار مختبر بحوث الأمراض الزهرية (VDRL) والاختبارات المعتمدة على اللولبيات مثل اختبار امتصاص أضداد اللولبيات التلقائية IgM (FTA-ABS). إذا كان اختبار ال RPR إيجابياً عند الأم فيجب استخدام اختبار اللولبيات لإثبات التشخيص. إذا كان الخمج مشتبهاً عند الأم فتتم تقييم الرضيع بصورة مشابهة. إن اختبار ال IgMFTA-ABS هو الأكثر نوعية للخمج الجنيني. قد تظهر الصور الشعاعية للعظام الطويلة دليلاً على زوال تمعدن الكردوس metaphyseal أو تشكل عظم سمعافي جديد. وقد يبين فحص المفزرات الأنفية بالساحة المظلمة وجود اللولبيات. يجب أيضاً إرسال السائل الدماغي الشوكي لإجراء ال RPR وال FTA-ABS.

■ المعالجة:

يجب معالجة النساء الحوامل المصابات بالإفرنجي الأولي أو الثانوي أو الكامن بالبنسيلين. إذا كانت نتائج الفحوص المصلية عند الرضيع سلبية دون وجود أعراض فلا ضرورة للمعالجة. أما إذا كانت نتائج الفحوص المصلية إيجابية مع وجود أعراض فتتم معالجة الرضيع. وبمعالج الرضيع اللاعرضي عند وجود أي من الحالات التالية:

- إذا كانت عيارات الأضداد عند الرضيع أعلى من العيارات عند الأم بثلاث إلى أربع مرات.
 - إذا كان ال FTA 3 إلى 4.
 - إذا لم تعالج الأم معالجة كافية أو لم تعالج أبداً.
 - إذا كانت الأم غير موهوبة وكانت المتابعة مشكوك بها.
 - إذا عولج الخمج عند الأم بدواء آخر غير البنسيلين.
 - إذا كانت الأم على تماس جنسي حديث مع شخص مخموج.
 - إذا عولجت الأم خلال الشهر الأخير من الحمل.
 - إذا كان لدى الأم ال HIV وعولجت من الإفرنجي بغير نظام المعالجة الخاص بالإفرنجي العصبي.
- إذا كان ال RPR إيجابياً عند الرضيع وكانت القصة والموجودات السريرية تستبعد احتمال الخمج فمن الآمن انتظار نتائج ال FTA-ABS IgM وإعادة ال RPR. إن أي ارتفاع هام أو أي علامات سريرية تحتاج للمعالجة. يجب معالجة الرضيع إذا لم تصبح الفحوص المصلية سلبية بممر 6 شهور. يعالج الرضع الذين ليس لديهم دليل على إصابة الجهاز العصبي المركزي بالبنسيلين G وريدياً لمدة 10-14 يوماً. أما الرضع الذين لديهم خمج الجهاز العصبي المركزي فيعالجون بالبنسيلين لمدة 3 أسابيع. وبالتعمية للرضع الذين لديهم خطورة قليلة للإصابة بالخمج لكن متابعتهم مشكوك بها فيمكن إعطاء المعالجة بجرعة واحدة عضلية من البنزاثين بنسيلين G.

■ نقاط رئيسة 8.13

1. يتجمع الإفرنجي الخلقي عن الانتقال المبيمي للوليات الشاحبة.
2. تشمل التظاهرات الشاملة الموصوفة في السنة الأولى من العمر الحمى المتقطعة والتهاب العظم والتهاب المصمم والتهاب العنق والتهاب الكبدية الطحالية واضلال المعدد المفضية والطفح البقمي الحطاطي على الجذع والراحتين والأخمصين والتهاب الأنف المستمر (الأنف Snuffles) والبرقان وفشل النمو.
3. إن معالجة الإفرنجي سليمة تماماً لذلك يجب معالجة الرضيع إذا كان التشخيص معتبراً.

الحصبة الألمانية**RUBELLA**

فيروس الحصبة الألمانية هو فيروس RNA من نوع التوغا Togavirus. وقد أصبحت متلازمة الحصبة الألمانية الخلقية نادرة مما يعكس نجاح لقاح الحصبة الألمانية.

■ التظاهرات السريرية:

تحدث التظاهرات بشكل رئيس نتيجة للخمج في الثلث الأول من الحمل وتشمل التشوهات القلبية (بقاء القناة الشريانية، التضيق الرئوي المحيطي والفتحة بين البطينين والفتحة بين الأذنين) والتشوهات العينية (الساد، صفر العين، الزرق، التهاب الشبكية والمشيمية) والمشاكل السمعية (الصمم الحسي العصبي) والتشوهات العصبية (صفر الرأس والتهاب السحايا والدماغ والتخلف العقلي). إن عقابيل الخمج المزمن داخل الرحم هي تأخر النمو والآفات العظمية الشافة شعاعياً radiolucent والضمامة الكبدية الطحالية وقلة الصفائح والبرقان وآفات الجلد الأرجوانية (يقع قطيرة العنب blueberry muffin). يمكن أن تترافق الأشكال الخفيفة من المرض مع تظاهرات قليلة أو تظاهرات سريرية غير واضحة عند الولادة.

أفضل ما يميز فيروس الحصبة الألمانية من المفزرات البلعومية الأنفية والبول، وقد يطرح الرضيع المصابون بالحصبة الألمانية الخلقية الفيروس لمدة شهور وحتى سنوات. إن أضداد الحصبة الألمانية النوعية من نوع IgM أو استمرار الأضداد الحصبة الألمانية من نوع IgG مشخص للإصابة.

■ المعالجة:

لا توجد معالجة نوعية مضادة للفيروسات. ويوصى بالمعالجة المناسبة للتشوهات النوعية. يعتبر الرضيع المصاب بالحصبة الألمانية الخلقية معدياً حتى عمر السنة إلا إذا كانت الزروع المتأخوذة من البول والبلعوم الأنفي سلبية بعد عمر 3 شهور. يجب عدم إعطاء لقاح الحصبة الألمانية أثناء الحمل لكن الإعطاء غير المقصود يحمل مخاطر قليلة جداً لإصابة الجنين.

■ نقاط رئيسة 9.13

1. أصبحت متلازمة الحصبة الألمانية الخلقية نادرة وهذا يعكس نجاح لقاح الحصبة الألمانية، وتحدث التشوهات بشكل رئيس نتيجة للخمج في الثلث الأول من الحمل وتشمل التشوهات القلبية والتشوهات العينية والمشاكل السمعية والتشوهات العصبية.
2. تشمل عقاقيل الخمج الممنوع فشل النمو والأفات العظمية الشافة والضعف الكبدية الطحالية ونقص الصفائح والبرقان والأفات الجلدية الأرجوانية (بقع فطيرة العنب blueberry muffin).
3. يجب عدم إعطاء لقاح الحصبة الألمانية أثناء الحمل لكن الإعطاء غير المقصود يحمل خطراً قليلاً جداً لإصابة الجنين.

CYTOMEGALOVIRUS

الفيروس المضخم للخلايا (CMV)

الخمج الوليدي بالفيروس المضخم للخلايا (CMV) شائع ويحدث عند 1٪ من كل الولدان في الولايات المتحدة. توجد معدلات إصابة أعلى في السكان من المستوى الاجتماعي الاقتصادي المتدني. يصبح حوالي 40٪ من أجنة الولادات اللواتي يطورن خمج الـ CMV الأولي أثناء الحمل مغموجين و5٪ من هؤلاء المغموجين يكون لديهم إصابة عصبية متبقية. يحدث الخمج عند حوالي 10٪ من الحمول عند النساء المصابات بالخمج الناكس أو المتشط. تكون المقابيل العصبية عند الذرية أشد بعد الخمج الأولي عند الأم، وإن الخمج التالي للتشط أثناء الحمل قد يؤدي إلى فقد السمع ومشاكل تطورية خفيفة عند الرضيع. إن خمج الـ CMV المكتسب أثناء الولادة أو عن طريق الإرضاع الولدي أو عن طريق نقل الدم أو الصفائح لا يترافق مع مشاكل عصبية.

■ التظاهرات السريرية:

تكون معظم الحالات غير واضحة سريرياً. وقد تتطور المقابيل المتأخرة مثل الصمم العصبي وإعاقات التعلم عند 10٪ من الأخماج غير الواضحة سريرياً. إن متلازمة الـ CMV الخلقي (الداء الاشتمالي المضخم للخلية) غير شائعة وتحدث عند 5٪ من الرضع المصابين بخمج الـ CMV، وتشمل فشل النمو داخل الرحم والفرغريات والبرقان والضعف الكبدية الطحالية وصغر الرأس والتكلسات داخل الدماغ والتهاب الشبكية والمشيمة Chorioretinitis، تميل التكلسات لأن تكون حول البطينات. وإن التظاهرة العرضية الأشيع هي فشل النمو داخل الرحم والضعف الكبدية الطحالية والبرقان المستمر. قد تكون ذات الرئة الخلالية الشديدة عند الرضع الخدج مميّة.

يطرح الرضع المصابون بالخمج الخلقي الـ CMV بميانات عالية في البول واللعاب، وقد ينمو الفيروس بالزرع الفيروسي أو يكشف بالتعري الباكر عن المستند في البول. تشمل الدراسات التشخيصية الإضافية لتحديد مدى امتداد الخمج تقريسة الـ CT للرأس لكشف التكلسات داخل القحف واختبارات وظائف الكبد والصور الشعاعية للعظام الطويلة وصورة الصدر للتحري عن التهاب الرئة.

■ نقاط رئيسة 10.13

1. إن خمج الفيروس المضخم للخلايا شائع عند الوليد. ويحدث عند 1% من كل الولدان.
2. إن حوالي 40% من الأجنة الذين يوجد لدى أمهاتهم خمج أولي بالـ CMV أثناء الحمل سوف يحدث لديهم خمج خلقي. ومن هؤلاء يكون لدى 5% فقط إصابة عصبية بالية.
3. يحدث الخمج عند حوالي 10% من الحمل عند النساء المصابات بالخمج الناكس أو المنتشط.
4. معظم الحالات غير واضحة سريريًا. وإن العقابيل المتأخرة مثل الصمم العصبي وإعاقات التعلم قد تتطور عند 10% من الأخماج غير الواضحة سريريًا.
5. يحدث المرض الاشتعالي المضخم للخلايا عند 5% من الرضع المصابين بـ خمج الـ CMV ويشمل فشل النمو داخل الرحم والغرفريات والفقران والضخامة الكبدية الطحالية وصغر الرأس والتكلسات داخل الحفص والتهاب الشبكية والشبكية.

■ الملاحظة:

أظهر الغانسيكلوفير Ganciclovir فعالية في إنقاص نسبة الحدوث أو إبطاء ترقى فقد السمع عند الرضع المصابين بإصابة مؤكدة في الجهاز العصبي المركزي. ونتيجة لذلك تجب الملاحظة بالغانسيكلوفير لمدة أسابيع عند الولدان المموجين الذين لديهم تكلسات أو التهاب شبكية أو موجودات CSF إيجابية. إن إجراء مسح للسمع عند الوليد عن طريق الاستجابات السمعية المثارة في جذع الدماغ أمر هام. وإن التقييمات المتكررة إلزامية لأن الصمم قد يتطور بعد الولادة. يطرح الولدان الذين لديهم CMV خلقي الفيروس لبعض الوقت ويجب على النساء الحوامل من الطاقم الطبي عدم العناية بالرضع المموجين.

HERPES SIMPLEX VIRUS

فيروس الهريس البسيط

يوجد نمطان مصليان من فيروس الهريس البسيط (HSV) هما HSV-1 و HSV-2. ويمكن لكلا النمطين أن يسببا مرضاً شديداً ومرضاً عند الوليد. رغم أن الـ HSV-1 في هذه الحالة يسبب مرضاً أخف بصورة عامة. يقدر بأن نسبة حدوث الخمج الوليدي يحدود 1 من كل 3500 ولادة حية. تتجم معظم حالات خمج الـ HSV عند الوليد عن الـ HSV-2 لأنه يشكل غالبية حالات الهريس التناسلي. يخمج الطفل أثناء مروره في القناة التناسلية، ولهذا فإن غالبية حالات الهريس الوليدي تكون ناجمة عن الخمج حول الولادة. وإن الهريس الخلقي الحقيقي نادر.

■ التظاهرات السريرية:

إن الخمج اللاعرضي نادر. يتظاهر الـ HSV بواحدة من ثلاث مجموعات من الأعراض. فقد يكون لدى الرضع خمج منتشر يشمل الكبد والأعضاء الأخرى (يشمل أحياناً الجهاز العصبي المركزي).

أو يتظاهر بالمرض الموضعي في الجهاز العصبي المركزي، أو يتظاهر بجمع موضع في الجلد Skin والمين Eye والغم Mouth (مرض SEM). تشمل التظاهرات العينية التهاب الملتحمة والتهاب القرنية والتهاب الشبكية والمشيمية. وفي حوالي ثلث المرضى تكون إصابة الـ SEM هي المؤشر الأول على الخمج. قد يتظاهر المرض المنتشر بموجودات وصفية للإنثان. قد يتظاهر المرض الموضعي في الجهاز العصبي المركزي بالحمى والوسن وضعف الرضاعة ونقص سكر الدم والتخثر المنتشر داخل الأوعية (DIC) والهيوجية يليها اختلاجات بؤرية أو معممة معندة. إن الآفات الحويصلية دليل هام (عند وجودها) على التشخيص. قد تحدث الأعراض بعد فترة قصيرة من الولادة أو قد تتأخر حتى 4 أسابيع. يحدث المرض المنتشر عادة خلال الأسبوعين الأوليين من العمر، في حين يحدث المرض الموضع في الجهاز العصبي المركزي ومرض الـ SEM بشكل نموذجي خلال الأسبوع الثاني أو الثالث من العمر. تكون الأخماج الحلثية الوليدية شديدة مع معدل وفيات عال وعقائيل عصبية و/ أو عينية هامة عند الناجين خاصة أولئك الذين لم يعالجوا بالأدوية المضادة للفيروسات.

يزرع الـ HSV بسهولة ويستغرق التحري الفيروسي عادة من 1 إلى 3 أيام. يتم الحصول على الزروع من الحويصلات الجلدية والغم أو البلعوم الأنفي والملتحمة والبول والدم والمستقيم والسائل الدماغي الشوكي. وقد تظهر لطاخة تزانك Tzanck المأخوذة من كشاطة الحويصلات وجود خلايا عرطلة متعددة النوى. إن تلوين الأضداد التالقي المباشر على سائل الحويصلات أو على الكشاطات المأخوذة من الآفات نوعي جداً لكنه ليس حساساً جداً. أما تفاعل سلسلة البولي ميراز PCR للـ HSV على السائل الدماغي الشوكي فهو حساس ونوعي إذا كانت الإصابة في الجهاز العصبي المركزي. يجب التفكير بالتشخيص عند أي رضيع لديه آفات حويصلية أو جلد معري Denuded أو عند الرضع الذين لديهم علامات الإنثان أو في حالة المرض الحاد في الجهاز العصبي المركزي.

■ المعالجة:

إن المعالجة المضادة للفيروسات بالأسيكلوفير مستتبية لكل أشكال خمج الهريس الوليدي لأن المرض حتى لو بدأ موضعياً فإنه قد ينتشر مع تأثيرات كارثية.

■ نقاط مهمة 11.13

1. معظم حالات الخمج الوليدي بفيروس الهريس البسيط ناجمة عن الـ HSV-2.
2. الخمج اللاعراضي نادر. يتظاهر الـ HSV بوحدة من ثلاث مجموعات متميزة من الأعراض وهي الخمج المنتشر الذي يشمل الكبد والأعضاء الأخرى (يشمل غالباً الجهاز العصبي المركزي) والمرض الموضع في الجهاز العصبي المركزي ومرض الـ SEM.
3. تستطب المعالجة المضادة للفيروسات بالأسيكلوفير في كل أشكال الخمج الوليدي بالهريس لأن المرض حتى لو كان موضعياً في البداية فإنه ينتشر مع تأثيرات كارثية.

VARICELLA-ZOSTER VIRUS**فيروس الحماق- النطاقي (VZV)**

إن 90٪ من النساء في سن الإنجاب منتهات ضد فيروس الحماق- النطاقي (VZV) ولذلك فإن الحماق الخلقي والوليدي نادران. يتطور عند 25٪ فقط من رضع الأمهات الممنوعات غير الممنعات الحماق الخلقي أو الوليدي.

■ التظاهرات السريرية:

يترافق خمج الـ VZV الوالدي خلال الثلثين الأول والثاني يترافق مع ندبات جلدية وشذوذات في الأصابع أو الأطراف وتشوهات في العين وشذوذات الجهاز العصبي المركزي ونقص وزن الولادة عند الولدان. يحدث عند الولدان الذين يكتسبون خمج الـ VZV خلال مرحلة ما حول الولادة مرض سريري يتراوح من الخفيف إلى الميت. وإن اكتساب الأضداد عبر المشيمة هو الذي يحدد النتائج عند الرضع.

يتم تشخيص الحماق الخلقي بمعايرة أضداد الـ VZV النوعية من نوع IgM أو بوجود عيارات هامة من أضداد VZV من نوع IgG. إن القصة عند الأم سوف تكشف الإصابة الوصفية بالحماق أثناء الحمل. يتميز الحماق عند الوليد بالأفات الجلدية واسعة الانتشار، وتكون هذه الأفات من مراحل مختلفة من البقع إلى الحطاطات والحوصلات والبثرات والجلبات وCrusts. إن عزل فيروس الحماق- النطاقي بواسطة الزرع أو التلوين المناعي التآقي للكشطات أو بواسطة لطاخة تزانك المأخوذة من كشطة قاعدة الحويصل أمر مشخص للإصابة. يفرق التآقي المناعي المباشر للخلايا خمج الـ VZV عن الـ HSV.

■ المعالجة:

لا يحتاج الرضع المصابون بالحماق الخلقي إلى العزل لأنهم لا يطرحون الفيروس. أما الرضع المصابون بالحماق الوليدي فيجب عزلهم بشكل صارم لمدة 7 أيام على الأقل بعد بداية الطفح. إن الرضع المولودين لأمهات حدث لديهن إصابة بالحماق قبل الولادة بـ 5 أيام أو أكثر لا يحتاجون إلى معالجة نوعية عدا العزل إذا تم إبقاؤهم في المشفى. أما الرضع المولودون لأمهات أصبن بالحماق خلال 5 أيام من الولادة وحتى يومين بعد الولادة فيجب إعطاؤهم الغلوبولين المناعي الخاص بالحماق- النطاقي (VZIG) ويفضل عند الولادة أو خلال 96 ساعة. ويجب عند الرضع الذين أصيبوا بالحماق الحاد خلال الأسبوع الأول من العمر إعطاء الأسيكلوفير لمدة 10 أيام. أما الرضع الذين تعرضوا لخمج الـ VZV نتيجة للتماس مع طاقم الحواضن فيجب التحري عن الحالة المناعية لديهم وإذا كانوا مستعدين للإصابة فإنهم يعملون الـ VZIG خلال 96 ساعة من التعرض.

■ نقاط رئيسة 12.13

1. إن 90% من النساء في سن الحمل ممنعت ضد فيروس الحماق-النطاقي و25% فقط من رضع الأمهات المصابات بغير المناعتات يتطور لديهم الحماق الوليدي أو الخلقي.

فيروس العوز المناعي البشري (HIV)

HUMAN IMMUNODEFICIENCY VIRUS

إن فيروس العوز المناعي البشري (HIV) فيروس قهقري Retrovirus من نوع RNA يسبب متلازمة عوز المناعة المكتسب (AIDS). وهو منحاز بشكل خاص للخلايا الحاوية على CD4 التي تشمل الخلايا T المساعدة والوحدات والبالعات. وإن غزو هذه الخلايا وتغريبها هو الذي يسبب العوز المناعي. تتجم 80% من حالات الإيدز عند الأطفال عن الانتقال الوالدي، ومعظم الحالات المتبقية متعلقة بنقل الدم أو تحدث بسبب الانتقال الجنسي. تشمل العوامل المؤهبة للأمهات المصابات بالـ HIV الناجم عن استخدام المخدرات أو التماس الجنسي مع ذكر مصاب بالـ HIV. ورغم الانتشار العالمي نسبياً لاستخدام المخدرات الوريدية في المناطق الفقيرة من المدن Inner-City فإن أقلية من الأطفال فقط هي التي تصاب. تحدث 50% من حالات الإيدز عند الأطفال الناجمة عن الانتقال الوالدي عند الرضع الأمريكيين من أصل إفريقي و25% عند الرضع الأمريكيين من أصل إسباني Hispanic. تقدر معدلات انتقال الـ HIV من الأم إلى الوليد بـ 15-30%. وإن الانتقال بعد الولادة للـ HIV من الأمهات المصابات إلى الرضع عن طريق حليب الثدي قد تم توثيقه.

■ المظاهر السريرية:

يكون الرضع المصابون لا عرضيين عادة عند الولادة، وخلال الشهر الأول يتطور لديهم سلاق مستمر مع اعتلال العقد اللمفية والضمخامة الكبدية الطحالية. أما خلال السنة الأولى من العمر فإن الأعراض الشائعة تشمل (إذا لم تعط المعالجة المناسبة بالأدوية المضادة للفيروسات القهقرية) الأخماج المعقدة المتكررة والإسهال الشديد والمعد وفشل النمو. يقدر أن 20% من الرضع غير المعالجين المصابين بجمع الـ HIV الخلقي/ حول الولادة يموتون خلال السنة الأولى من العمر ويكون لدى 60% من الأطفال المصابين بالـ HIV مرض عرضي شديد بحلول عمر 18 شهراً.

إن تشخيص الـ HIV عند الولادة صعب بسبب الأضداد الوالدية. إذا اشتبه بالـ HIV وكانت الأم سلبية المصل بالنسبة للـ HIV فإن الخطر عند الطفل قليل. يمكن تشخيص جمع الـ HIV عند الطفل المولود لأم إيجابية المصل بالنسبة للـ HIV قبل بداية الأعراض من خلال التحري عن الـ HIV في الدم المحيطي بواسطة كشف DNA فيروس الـ HIV وزرع الـ HIV (راجع الفصل 12).

* Inner-city: هو الجزء القديم من المدينة. ويسكنه عامة الفقراء والأقليات.

■ نقاط مهمة 13.13

1. تنجم 80% من حالات الإلتهاب عند الأطفال عن الانتقال العمودي من الأم. ومعظم الحالات الباقية ناجمة عن نقل الدم.
2. يقدر أن معدلات انتقال الـ HIV من الأم إلى الوليد هي 15-30% إذا لم تعالج الأم ولم يعالج الطفل بالأدوية المضادة للفيروسات القهقرية.
3. تؤدي معالجة الأم إلى إنقاص دراماتيكي في خطر الانتقال إلى الرضيع.
4. خلال الشهر الأول قد يتطور لدى الرضع المخموجين سلاق مستمر واعتلال العقد اللمفية والضمخامة الكبيرة الطحالية. أما خلال السنة الأولى من العمر فإن الأعراض الشائعة عند الرضع غير المعالجين هي الأحماج المتكررة المعنوية والإسهال الشديد المعند وفشل النمو.
5. تشمل المعالجة الدماء التشنجية والوقاية من المكتسب الرئوي الكاريني والمعالجة المضادة للفيروسات والأدوية المضادة للضمخ لعلاج الأحماج النوعية.

■ المعالجة:

أظهرت الدراسات أن المعالجة المضادة للفيروسات القهقرية عند الأم خلال الثلثين الأخيرين من الحمل تؤدي إلى إنقاص دراماتيكي في انتقال الـ HIV إلى الجنين إلى أقل من 10%. وإن أنظمة المعالجة المتعددة الأدوية تنقص خطر الانتقال أكثر. ويبدو أن خطر الانتقال يرتبط مع الحمل الفيروسي Viral load. إن الولدان المولودين لأسهات إيجابية الـ HIV أو لأسهات المشتبه بحالة الـ HIV لديهم يعالجوا أيضاً بالأدوية المضادة للفيروسات القهقرية. ويعالج الرضع المعرضون للخطورة وقائياً بالتري متوبيريم والعلفامتيوكسمازول للوقاية من ذات الرئة بالمكتسب الرئوي الكاريني.

NEONATAL INFECTION

■ المصغ الوليدي

NEONATAL SEPSIS

■ الإلتهاب الوليدي

يقسم الإلتهاب الوليدي بصورة عامة إلى الإلتهاب ذي البدء الباكر والإلتهاب ذي البدء المتأخر والإلتهاب داخل المشافي Nosocomial. يحدث الإلتهاب الباكر من الولادة حتى عمر 3 أيام وقد يكون مرضاً جهازياً شديداً يصيب عدة أجهزة ويتظاهر بقصور التنفس والصدمة والتهاب السحايا (30%) والـ DIC والنخر الأنثوي الحاد. ينجم الإلتهاب الباكر عن الجراثيم الموجودة في السبيل البولي التناسلي عند الأم وتشمل هذه العضيات المعدييات المجموعة B والإيشريشيا الكولونية والكليسمية والمسترعية المستوحدة. أما العوامل المؤهبة للإلتهاب الباكر فتشمل استعمار المهبل بالمعديات المجموعة B وتمزق الأغشية المديد (أكثر من 24 ساعة) والتهاب المشيمة والسائل الأمنيوسي والحمى عند الأم أو ارتفاع الكريات البيض عند الأم وتسرع القلب عند الجنين والخداج. إن الذكور والأمريكيين من أصل إفريقي عوامل خطورة إضافية للإلتهاب الوليدي غير مفسرة.

يحدث الإنتان المتأخر بين عمر 3 أيام وعمر 28 يوماً، وهو يحدث عادة عند الرضيع السليم بتمام الحمل الذي تم تخريجه بصحة جيدة من قسم الحواضن. يؤدي تجرثم الدم إلى الانتشار الدموي المنشأ الذي يسبب أخماجاً بؤرية مثل التهاب السحايا (75٪ من الحالات ناجمة عادة عن العقديات المجموعة B أو الـ E.Coli) وذات العظم والنقي (العقديات المجموعة B والعنقوديات المذهبية) والتهاب المفاصل (النايسيريات البنية والعنقوديات المذهبية والمبيضات البيض وتجرثم الدم بسلبيات الغرام) وخمج الطريق البولي (تجرثم الدم بسلبيات الغرام).

يحدث الإنتان المكتسب داخل المشفى (يحدث بين عمر 3 أيام وتخريج الطفل) بشكل مهيمن عند الرضع الخدج في وحدة العناية المشددة، لأن العديد من هؤلاء الرضع مستعمرين بجراثيم محلية (واطنة) Indigenous مقاومة على عدة أدوية. إن المعالجة المتكررة للإنتان بالمضادات الحيوية واسعة الطيف ووجود قنطرة وريدية مركزية دائمة وأنابيب التنبيب الرغامي والقناطر السرية وأدوات المراقبة الالكترونية تزيد كلها خطر الإصابة بالأخماج الجرثومية أو الفطرية الخطيرة. أشيع العضيات هي العنقوديات المذهبية والعنقوديات البشروية والجراثيم سلبية الغرام والمبيضات البيض.

تعتبر العقديات المجموعة B أشيع سبب للإنتان الوليدي لكن نسبة الحدوث قد هبطت بشكل دراماتيكي بعد إدخال بروتوكولات المسح عند الأمهات وأنظمة المعالجة بالمضادات الحيوية قبل الولادة عند الأمهات إيجابية الزرع. تمزل العقديات المجموعة B من زروعات المهبل عند حوالي 25٪ من النساء الأمريكيات وقت الولادة.

■ التظاهرات السريرية:

يتظاهر معظم الولدان المصابين بالإنتان الباكر بعلامات قلبية تنفسية غير نوعية مثل الطخة Grunting وتسرع التنفس والزرقعة عند الولادة. ونتيجة لذلك من الصعب غالباً تفريق الإنتان عن متلازمة المسرة التنفسية (RDS) في المراحل الأولى من الإنتان الباكر عند الولدان الخدج. ويسبب هذه الصعوبة فإن معظم الولدان الخدج المصابين بـ RDS يملطون المضادات الحيوية واسعة الطيف. تشمل العلامات والأعراض الشائعة للإنتان الباكر ضعف الرضاعة والإقياء والوسن وتوقف التنفس والعلوس وتعتمد البطن. تلاحظ التشنجات والفرطريات عند حدوث الـ DIC. يحدث التهاب السحايا (مع إمكانية حدوث الاختلاجات) عند 25٪ من الولدان المصابين بالإنتان الباكر.

يجب عند الرضع المشتبه بإصابتهم بالإنتان الباكر إجراء زرع الدم مع زرع السائل الدماغي الشوكي. كما يجب فحص السائل الدماغي الشوكي بتلوين غرام مع تعداد الخلايا والصيغة ومستوى البروتين والفلوكوز. يجري تعداد الدم الكامل بشكل متكرر لكشف علامات الخمج. إن تعداد الكريات البيض دون 5000 أو أكثر من 40 000 وتعداد العدلات الكلي دون 1000 ونسبة الخلايا الشريطية Bands إلى العدلات أكثر من 20٪ كل ذلك يتوافق مع زيادة خطر الخمج الجرثومي. قد يشاهد نقص

الصفائح أيضاً. تستخدم صورة الصدر لتعديد وجود ذات الرئة. يجب مراقبة غازات الدم الشريانية لكشف نقص الأكسجة الدموية والحماض الاستقلابي الذي قد يكون بسبب نقص الأكسجة أو الصدمة أو كليهما. كما يجب مراقبة الضغط الدموي والحصيل البولي والضغط الوريدي المركزي والإرواء المحيطي لتحديد الحاجة لمعالجة الصدمة الإنتانية بالسوائل والأدوية المقبضة للأوعية Vasopressor.

تشمل التظاهرات السريرية للإنثان المتأخر الوسن وضعف الرضاعة ونقص المقاومة والضمحل Apathy والاختلاجات وانتياج البافوخ والحمى وفرط بيليروبين الدم المباشر. إن تقييم الإنثان المتأخر مشابه لتقييم الإنثان الباكر مع الانتباه بشكل خاص لفحص العظام والقيم المخبرية وزرع البول المأخوذ بشكل عقيم عن طريق البزل فوق العانة أو القنطرة الإحليلية. قد يكون الإنثان المتأخر ناجماً عن نفس المعضيات المسببة للإنثان الباكر أو عن المعضيات التي توجد عادة عند الأطفال الرضع الأكبر (المعديات الرئوية، الناييسيريات السحائية).

قد تكون التظاهرات السريرية الأولية للخمج داخل المشيمة عند الولدان الخدج مخالطة وتشمل توقف التنفس وتباطؤ القلب وعدم الاستقرار الحروري وتعمد البطن وضعف الرضاعة. وفي المراحل اللاحقة قد يكون هناك حمض استقلابي شديد وصدمة مع DIC وقصور تنفسي.

■ المعالجة:

إن إشراك الأبيسلين مع الجنتاميسين لمدة 10 - 14 يوماً معالجة فعالة ضد معظم المعضيات المسؤولة عن الإنثان الباكر. وحالما تتحدد المعضية وتحسسها تجاه المضادات الحيوية يتم تعديل المعالجة بالمضادات الحيوية حسب النتائج. إذا وجد التهاب السحايا فإن المعالجة يتم تمديدتها لفترة أطول، ويوصى بسيفالوسبورين من الجيل الثالث بسبب النفوذية الجيدة عبر الحاجز الدموي الدماغي. يستخدم السيفوتاكسيم والأميكاسين (من أجل التأزر) في حالة التهاب السحايا بـ E.coli أو الكليبسيلا. يعالج الإنثان الناجم عن التهاب السحايا بالمكورات العنقودية المجموعة B والستري بالأمبيسلين والجنتاميسين (من أجل التأزر Synergy). إن معالجة الإنثان الوليدي المتأخر والتهاب السحايا مماثلة للمعالجة في حالة الإنثان الباكر.

أما معالجة الإنثان المكتسب في المشيمة فتعتمد على الفلورا الجرثومية المحلية الخاصة بكل مشفى وجناسيتها للمضادات الحيوية. إن العقوديات المنهبة (المقاومة للميثيسلين أحياناً) والعنقوديات البشرية (المقاومة للميثيسلين عادة) والمعضيات سلبية الغرام هي أشيع الجراثيم المسببة للأخماج ضمن المشيمة. ويستخدم غالباً الفانكوميسين مع الجنتاميسين. إن استمرار علامات الخمج رغم المعالجة المضادة للجراثيم تقترح الإنثان بالمبيضات الذي يعالج بالأفوتريسين B.

نقاط رئيسة 14.13

1. يقسم الإنتان الوليدي بشكل عام إلى الإنتان الباكر والإنتان المتأخر وإنتان المشايبة Nosocomial.
2. ينجم الإنتان الباكر (من الولادة حتى عمر 3 أيام) عن الخمج بالجراثيم الموجودة في الطريق التناسلي البولي عند الأم وتشمل العقديات المجموعة B والـ E.coli والكليسيلا والمستريية المستوحدة.
3. قد ينجم الإنتان المتأخر (من عمر 3 أيام حتى عمر 28 يوماً) عن نفس المضيفات المسببة للإنتان الباكر، لكن الولدان الذين يتظاهرون في مرحلة متأخرة من فترة الوليد قد يكون لديهم أيضاً أخماج ناجمة عن المضيفات الموجودة عند الرضع الأكبر (مثل العقديات الرئوية والتاييسيريات السحالية).
4. يحدث الإنتان المكتسب ضمن المشاية (من عمر 3 أيام حتى التخريج) بشكل مسيطر عند الرضع الخدج في وحدة العناية المشددة بالوليد، وهو ينجم بشكل شائع عن المنقوديات البشريية والمنقوديات المنهبة والجراثيم سلبية الغرام والمبيضات البيض.

CHLAMYDIA INFECTION

خمج المتدثرات (الكلاميديا)

تنتقل المتدثرة التراخومية من الطريق التناسلي للأمهات المغموجات إلى ولدانهن. يحدث الاكتساب عند حوالي 50% من الرضع المولودين عن طريق المهبل لأمهات مغموجات. إن خطر التهاب الملتحمة عند الرضع الذين اكتسبوا المتدثرة التراخومية هو 25%-50% وخطر ذات الرئة هو 5-20%. يكون البلعوم الأنفي المكان التشريحي الأشيع إصابة بالخمج. قد يستمر الخمج العرضي للملتحمة أو البلعوم أو المستقيم أو المهبل عند الرضيع لأكثر من سنتين. ويتراوح معدل الانتشار بين النساء الحوامل بين 6%-12% عند معظم السكان.

■ المظاهر السريرية:

في حالة التهاب الملتحمة الوليدي بالمتدثرات يتطور الاحتقان العيني والوذمة والمفرزات بعد عدة أيام حتى عدة أسابيع بعد الولادة ويستمر لمدة 1-2 أسبوعاً. إن ذات الرئة عند الرضع الصغار الناجمة عن المتدثرة التراخومية مرض لا حموي عادة وتظهر بين عمر 3-19 أسبوعاً. ويكون السعال المتكرر المتقطع Staccato وتسرع التنفس مميزين للخمج لكنهما لا يتواجدان دوماً. يمكن أن توجد القرعقات Crackles في حين يكون احتمال وجود الوزيز أقل. يكون فرط الانتفاخ على صورة الصدر واضحاً، ويمكن للمرض غير المعالج أن يطول Linger أو ينكس.

■ المعالجة:

يمكن تقطير الإريثروميسين الموضعي في العين عند الولادة للوقاية من التهاب العين بالبنيات لكن هذه المعالجة لن تقي بشكل موثوق من ذات الرئة بالمتدثرات عند الوليد. يعالج التهاب الملتحمة وذات الرئة بالمتدثرات عند الرضع الصغار بالإريثروميسين الفموي لمدة 14 يوماً. إن المعالجة الموضعية لالتهاب الملتحمة غير فعالة وغير ضرورية.

تبلغ فعالية المعالجة بالإيثروميسين 80% فقط لذلك يحتاج المريض إلى شوط علاجي ثانٍ أحياناً. يستدعي التشخيص النوعي للذخج بالمثدثرة التراخومية عند الرضيع معالجة الأم وتقييم شريكها الجنسي.

■ نقاط رئيسة 15.13

1. يحدث الاكتساب عند حوالي 50% من الرضع المولودين عن طريق المهبل لأمهات محمولات. ويكون خطر التهاب الملتحمة عند الرضع الذين أصيبوا بالمتدثرة التراخومية 25-50% أما خطر ذات الرئة فهو 20-25%.
2. يتطور في حالة التهاب الملتحمة الوليدي بالمتدثرات الاحتقان والوذمة والخرفات بعد عدة أيام حتى عدة أسابيع من الولادة وتستمر من أسبوع إلى أسبوعين.
3. تكون ذات الرئة الناجمة عن المتدثرة التراخومية عند الرضع الصغار مرضاً لا حموياً عادة وتظهر بين عمر 3-19 أسبوعاً. وإن السعال المتكرر المتقطع وتسرع التنفس مميّزان للإصابة لكنهما لا يتواجدان دوماً.

الأمراض التنفسية عند الوليد NEONATAL RESPIRATORY DISEASE

متلازمة العسرة التنفسية (RDS) RESPIRATORY DISTRESS SYNDROME

■ الأمراض:

يعتبر الـ RDS أو داء الأغشية الهياينية أشيع سبب للقصور التنفسي عند الوليد. وهو يحدث عند ولدان الخدج الذين لا تكون الرئتان ناضجتين عندهم. يحدث النضج الرئوي عند الطفل المتوسط بين الأسبوع الحاملي 32-43 عندما ينتج السورفاكتانت (هو فوسفوليبيد يبطن الأسناخ) من قبل الخلايا الرئوية النضج II. ينجم الـ RDS عن عوز السورفاكتانت. إن الوظيفة الرئيسية للسورفاكتانت هي إنقاص التوتر السطحي السنخي وزيادة مطاوعة الرئة. يمنع السورفاكتانت الأسناخ من الانخماص في نهاية الزفير ويسمح ببقاء الأسناخ مفتوحة بضغوط منخفضة داخل الصدر.

يؤدي عوز السورفاكتانت إلى ضعف مطاوعة الرئة وهذا يؤدي إلى الانخماص الرئوي المتفرقي مع الشنت داخل الرئة ونقص الأكسجة والزرقه. إن القوى المولدة عن التهوية الميكانيكية والتعرض للأكسجين والرشح الشعري السنخي كل ذلك يؤدي إلى تشكيل الغشاء الهيايني. يبطن هذا الغشاء الأسناخ. وهو مكون من البروتين والظهارة السنخية المنسلخة. تزداد نسبة حدوث الـ RDS كلما نقص من الحمل. يمكن استخدام قياس نسبة الليستين إلى السفينغوميلين في السائل الأمنيوسي للتنبؤ بالنضج الرئوي.

يستأرج إنتاج السورفاكتانت بإعطاء الستيرويد للأم وكذلك في حالة تمزق الأغشية الجنينية المديد وإدمان الأم للمعدنات Narcotic وفي حالة مقدمة الارتجاج Pre-eclampsia والشدة المزمدة عند

الجنين اناجمة عن قصور المشيمة وفرض نشاط الدرق عند الأم والثيوفيلين، ويتأخر إنتاج السورفاكتانت في حالة فرض سكر الدم عند الجنين وفرض أنسولين الدم كما هو الحال في الداء السكري الوالدي.

■ التظاهرات السريرية:

يتظاهر الرضع الخدج المصابون بشكل وصفي بتسرع التنفس والطححة ورقص خنابتي الأنف والسحب في جدار الصدر والزقة خلال الساعات الثلاثة الأولى من العمر. بالإصغاء يلاحظ ضعف دخول الهواء. تكون نسبة الليستين إلى السفينغوميلين في السائل الأمنيوسي أقل من 2، كما يكون الفوسفاتيديل غليسيرول غائباً في السائل الأمنيوسي. يتم إثبات التشخيص بصورة الصدر التي تظهر نمطاً موحداً هو نمط الزجاج المطحون أو النمط الشبكي العقيد مع ارتسام القصبات بالهواء Bronchogram وهذا يتوافق مع الانخفاض القسبي المنتشر.

إن المسير الطبيعي مترق ويسوء خلال الـ 24-48 ساعة الأولى من العمر. وبعد الأذية الأولية في بطانة الطريق الهوائي تُسكن الظهارة ثانية بالخلايا السنخية النمط II التي تقوم بإنتاج السورفاكتانت. وتحدث لاحقاً زيادة في إنتاج وتحرير السورفاكتانت وبالتالي تتوفر كمية كافية من السورفاكتانت في المسافات الهوائية بحدود عمر 72 ساعة. ويؤدي ذلك إلى تحسن المطاوعة الرئوية وزوال الضائقة التنفسية الذي يسبق غالباً بزيادة النتاج البولوي.

تشمل الاختلالات الحادة المرافقة مع الـ RDS كلاً من الانتفاخ الرئوي الخلالي واسترواح الصدر واسترواح المتصف واسترواح التامور. إن تمزق الظهارة المبطنة للأسنخ يؤدي إلى الانتفاخ الرئوي السنخي مع تسليخ الهواء على طول المسافات الخلالية والأوعية للمفية حول القصبات. ويؤدي تسرب الهواء Extravasation إلى البارانشيم الرئوي إلى إنقاص مطاوعة الرئة ومفاقمة القصور التنفسي.

■ المعالجة:

إن هدف المعالجة هو تأمين الدعم التنفسي للرضيع حتى يحدث الشفاء العفوي. يجب بذل كل الجهود لتقليل من الرض الضغطي Barotrauma والأذية الناجمة عن الـ FiO_2 العالي.

تشمل المعالجة التقليدية للرضيع المصاب الدعم التنفسي بالأكسجين والتهوية بالضغط الإيجابي المستمر في الطريق الهوائي (CPAP) و/أو التهوية الميكانيكية. تحسن المعالجة بالسورفاكتانت الصناعي هذه الحالة دراماتيكياً وتنقص بشكل هام معدل وفيات الولدان عند الولدان الخدج. يجب بعد إعطاء السورفاكتانت معايرة الـ FiO_2 للأكسجين لإبقاء الـ Pao_2 أعلى من 50 ملم زئبق. إذا تجاوز الـ FiO_2 الـ 60% فيمكن استخدام الـ CPAP لإنقاص زمن التعرض لتراكيز أكسجين عالية وإنقاص الحاجة للتهوية الميكانيكية. يفيد الـ CPAP أيضاً في معالجة توقف التنفس غير المستجيب على التنبيه بالقفزة الانفية، وخلال عملية الفطام بعد نزع أنبوب التنبيب. يستخدم التنبيب والتهوية المتقطعة بالضغط الإيجابي

عندما يبلغ CPAP حده الأعظمي ويصبح الـ Fio_2 الضروري للمحافظة على Po_2 أعلى من 50 ملم زئبقي أكثر من 60%. تشمل الاستطبايات الأخرى للتنهوية الميكانيكية توقف التنفس غير المستجيب على الـ CPAP و/ أو الحمض التنفسي المستمر (Paco_2 أعلى من 60 و PH أقل من 7.25) رغم الـ CPAP الأعظمي.

بصورة عامة سوف لن يكون الـ CPAP كافياً عند الولدان الذين يقل وزن ولادتهم عن 1000 غرام. ومع زوال الـ RDS والاستجابة للمعالجة بالسورفاكتانت تزداد مطاوعة الرئتين بشكل دراماتيكي ويجب الحفاظ عن المنفسة بسرعة حتى لا يحدث الرض الضفطلي الشديد. عندما يظهر تقييم المسائل الأمنوسية عدم نضج الرئتين عند الجنين مع عدم إمكانية تأخير الولادة قبل الأوان فإن إعطاء الستيرويدات القشرية للأُم قبل 48 ساعة من الولادة يمكن أن يحرض أو يسرع إنتاج السورفاكتانت ويقلل من حدوث الـ RDS.

إن الرضع الخدج بشدة الذين يحتاجون للتنهوية الميكانيكية لفترات طويلة معرضون لخطر تمزق الأسناخ وتطور النفخ الرئوي الخلالي واسترواح الصدر واسترواح المنصف و/ أو استرواح التامور. يزداد خطر الرض الضفطلي مع زيادة مدة التنهوية الميكانيكية وزيادة وسطي الضغط في الطريق الهوائي وزيادة معدل التنهوية الإلزامية المتقطعة. قد يتطور فرط التوتر الرئوي عندما يكون الـ RDS شديداً جداً مما يسبب تحويلة Shunt من الأيمن للأيسر عند الثقب البيضية المفتوحة والقناة الشريانية. يجب تقييم الرضع المصابين بالعمرة التنفسية من أجل الإنسان وذات الرئة لأن الخمج بالمعدييات المجموعة B قد يقلد الـ RDS سريرياً وشعاعياً على صورة الصدر. يوصى بالمضادات الحيوية حتى تصبح نتائج زرع الدم معروفة. يترافق الـ RDS مع فترات من نقص الأكسجة لذلك فإن النزف داخل البطيئات والتهاب الأمعاء والكولون النخري أكثر احتمالاً أن يحدثا عند الوليد المصاب بالـ RDS.

إن المرض الرئوي المزمن (يدعى أيضاً خلال تسج الرئة والقصبات Bronchopulmonary Dysplasia أو BPD) هو اختلاط طويل الأمد للـ RDS وهو ينجم عن التنهوية الميكانيكية المديدة للرضع الخدج مع وسطي مرتفع للضغط ضمن الطريق الهوائي وضغوط أكسجين عالية. تختلف نسبة حدوث بشكل كبير بين وحدات العناية المشددة بالولدان NICUs لكن قد يصاب حتى 50% من الرضع الخدج الذين تقل أوزان ولادتهم عن 1000 غرام. لقد كان الـ BPD قبل إدخال السورفاكتانت واستراتيجيات التنهوية الحديثة يتميز بمناطق كيسية في الرئة مع حوّل الخلايا الشائكة وضخامة الطرق الهوائية الصغيرة مع انخماص سنخي لاحق أو احتجاز للهواء. ورغم أن هذه الباثولوجيا مازالت تشاهد في الرضع الخدج الأشد مرضاً فإن الـ BPD حالياً قد أصبح بشكل أشيع مرض توقف التطور السنخي Arrested alveolar development. حيث تكون الأسناخ كبيرة وناضجة ظاهرياً لكن يوجد نقص في عددها. تشمل الاختلالات القصور التنفسي المزمن والحاجة لاستخدام المعالجة المستمرة بالأكسجين في المنزل والمدرات والموسعات القصبية وقصور القلب الاحتقاني الأيمن الناجم عن فرط

التوتر الرئوي واسترواح الصدر. قد يستغرق تحويل الرضيع عن الأكسجين إلى هواء الغرفة عدة أشهر. إن داء الطريق الهوائي الارتكاسي شائع وقد يكون شديداً. كما أن متلازمة موت الرضيع المفاجئ (SIDS) أكثر شيوعاً عند الرضع المصابين بالـ BPD. وإن الأخماج التنفسية السفلية الناجمة عن فيروسات سليمة عادة خاصة الفيروس التنفسي المخلووي RSV قد تسبب عسرة تنفسية شديدة. يشفى بعض الرضع تماماً لكن عملية الشفاء تستغرق سنوات.

نقاط رئيسية 16.13

1. متلازمة العسرة التنفسية أو داء الأنحسية الهوائية أشيع سبب للقصور التنفسي عند الولدان، وهي تحدث عند الخدج المولودين في الأسبوع الحادي 37 فما دون وتنتج عن عوز السورفاكتانت.
2. تشمل المعالجة التقليدية للخدج المصاب الدم التنفسي بالأكسجين والتهوية بالضغط الإيجابي المستمر في الطريق الهوائي CPAP و/ أو التهوية الميكانيكية.
3. تحسن المعالجة بالسورفاكتانت التنفسي الـ RDS مزمناً وبشكل هام معدل وفيات الولدان عند الرضع الخدج.
4. إن الداء الرئوي المزمن اختلاط طويل الأمد للـ RDS، وينجم عن التهوية الميكانيكية المديدة عند الخدج مع استخدام ضغوط وسطية عالية ضمن الطريق الهوائي مع ضغوط أكسجين عالية.
5. يتميز خلل تنسج الرئة والقصبات في الوقت الحاضر بتوقف تطور الأسناخ.

MECONIUM ASPIRATION

استنشاق المقي

■ الإعراض:

تنتج رئة الجنين سائلاً يجري خارج الرئتين ويساهم في تشكيل المسائل الأمنيوسية. إن حركات التنفس عند الجنين ليست ذات قوة كافية لمسح المسائل الأمنيوسية إلى الشجرة التنفسية. ولكن نقص الأكسجة عند الجنين قد يحرض مرور المقي من الطريق الهضمي السفلي إلى المسائل الأمنيوسية، ومع الاختناق والحماض الجنيني الشديد فإن منعكس الـ gasp قد يولد قوة كافية لمسحب المقي إلى الرئة. يتداخل استنشاق المقي مع تبادل الغازات ويسد الطرق الهوائية بألية الدسام ذي الكرة مما يؤدي إلى عدم توافق التهوية- الإزواء مع حدوث استرواح الصدر. يزيد نقص الأكسجة الحماض الناجمين المقاومة الوعائية الرئوية ويسببان تحويلة Shunt من الأيمن للأيسر عبر النقبية البيضضية السالكة أو عبر القناة الشريانية أو كليهما. نسيء هذه التحويلة أكثر لنقص الأكسجة والحماض الناجمين عن الاستنشاق مما يؤدي إلى حلقة مدمية من زيادة الضغط الشرياني الرئوي والعسرة التنفسية والزراق، وهذه السلسلة من الحوادث قد تحدث دون استنشاق المقي كنتيجة أولية لنقص الأكسجة المزمن عند الجنين وتعرف باسم فرط التوتر الرئوي المستمر Persistent pulmonary hypertension.

■ عوامل الخطورة:

يزداد خطر استنشاق العقي بشكل ملحوظ عند وضع الحمل المديد Postmature والولدان الذين يعانون من فشل النمو داخل الرحم. وفي كلتا الحالتين يوجد قصور مشيمي كسبيل مشترك لنقص الأكسجة عند الجنين. يحدث لدى الرضع الذين يولدون بالوضعية المقعدية breech زيادة خطر وجود العقي في السائل الأمنيوسي.

■ المظاهر السريرية:

يتميز التهاب الرئة الناجم عن استنشاق العقي بتسرع التنفس ونقص الأكسجة وفرط الكاربمية Hypercapnia. يتم التشخيص بوجود العقي في الرغامى أو السائل الأمنيوسي بالإضافة إلى وجود أعراض الضائقة التنفسية وموجودات صورة الصدر التي تظهر نمط الارتشاحات المنتشرة مع فرط الانتفاخ. يتطور استرواح الصدر عند 10% من الرضع الذين لديهم متلازمة استنشاق العقي.

■ المعالجة:

في الحمول التي يكون فيها القصور الرحمي المشيمي مؤكداً أو مشتبهاً يجب إجراء الفحوص الخاصة بسلامة الجنين مثل اختبار اللاشدة والبروفيل الحيوي الفيزيائي ومراقبة الجنين وعينة PH من فروة الجنين للمساعدة على التعرف على أولئك الرضع المعرضين لخطورة عالية لحدوث استنشاق العقي.

عندما يلاحظ وجود العقي يجب على الطبيب المولد القيام بالمص من البلعوم الفموي قبل ولادة الصدر (وأخذ النفس الأول). وبعد الولادة إذا كان الطفل مثبطاً يتم إظهار الحبلين الصوتيين بتطهير الحنجرة المباشر وإدخال أنبوب رغامى. ويطلق المص على الأنبوب الرغامى في الوقت الذي يتم فيه سحبه ببطء. تكرر هذه العملية إذا استخرجت كمية هامة من العقي. إذا أظهر الرضيع جهداً تنفسياً ضعيفاً فيتم دعمه بالقناع ذي الكيس والدمام Bag-valve mask. أما الرضيع الذي يبدو نشيطاً مباشرة عند الولادة فلا يحتاج للتبيب لكن يجب إجراء المص روتينياً من البلعوم الفموي.

إذا حدث الاستنشاق وكان الرضيع بحالة ضائقة تنفسية فإن المعالجة تتكون من إعطاء الأكسجين و/ أو التهوية الميكانيكية. يقوم العقي بتعطيل السورفاكتانت داخلي المنشأ لذلك فإن إعطاء السورفاكتانت قد يكون مفيداً. تتعلق شدة المرض بكمية العقي التي استنشاقها الرضيع وشدة فرط التوتر الرئوي الموجود الناجم عن الاختناق قبل الولادة. في حالة نقص الأكسجة المستمر ($PaO_2 > 50$ ملم زئبقي) أو فرط الكاربمية الشديد ($PCO_2 > 60$ ملم زئبقي) فيمستطب التبيب والتهوية الميكانيكية. إذا استمر نقص الأكسجة الشديد مع التهوية التقليدية فمن المحتمل وجود ال-PPHN. وقد يفيد في هذه الحالة استخدام التهوية بالتواتر العالي و/ أو الأكسجة الفضائية خارج الجسم ECMO.

■ نقاط رئيسة 17.13

1. متلازمة استنشاق العقي اضطراب ناجم عن الاختناق حول الولادة. يحرض نقص الأكسجة عند الجنين مرور العقي إلى السائل الأمنيوسي الذي يحتمل أن يستنشق في الرحم ومباشرة بعد الولادة.
2. يتداخل استنشاق العقي مع التبادل الغازي ويسد الطرق الهوائية بألية الدسام ذي الكرة مما يؤدي إلى عدم توافق التهوية الرئوية مع استرواح الصدر.
3. ينقص الأكسجة والحمضات الحادتين يزيدان من المقاومة الوعائية الرئوية ويسببان تحويلة Shunt الدم من الأيمن للأيسر عبر الثقبة البيضبة السالكة أو القناة الشريانية أو كليهما.
3. يزداد خطر استنشاق العقي بشكل واضح عند وضع الحمل المديد (من الحمل أهلى من 42 اسبوعاً) وعند الولدان الذين يعانون من فشل النمو داخل الرحم.

فرط التوتر الرئوي المستمر عند الوليد (PPHN)

PERSISTENT PULMONARY HYPERTENSION OF THE NEWBORN (PPHN)

■ الأمراض Pathogenesis:

ال PPHN أو استمرار الدوران الجنيني اضطراب يحدث عند الرضع بتمام الحمل أو رضع الحمل المديد Post-term الذين حدث لديهم نقص أكسجة حاد أو مزمن في الرحم. إن الشذوذ الأولي هو فشل المقاومة الوعائية الرئوية بالانخفاض عند حدوث التمدد الرئوي بعد الولادة والأكسجة. في الحالة الطبيعية ترتفع المقاومة الوعائية الجهازية عند الولادة نتيجة لتوقف جريان الدم عبر المشيمة وتنقص المقاومة الوعائية الرئوية بعد الحركات التنفسية القليلة الأولى. وفي حالة استمرار الدوران الجنيني تستمر المقاومة الوعائية الرئوية مرتفعة وقد تكون في الحقيقة أعلى من المقاومة الجهازية. وهذا يؤدي إلى تحويل الدم منزوع الأكسجين الذي يعود إلى الأذين الأيمن بعيداً عن الرئتين. قد تحدث التحويلة من الأيمن للأيسر عند الثقبة البيضبة أو القناة الشريانية أو كليهما. وبسبب تجاوز الرئتين فإن الدم لا تتم أكسجته مع حدوث نقص الأكسجة الدموية. إن نقص الأكسجة والحمضات الناجمين عن التحويلة من الأيمن للأيسر يسببان فقط لفرط التوتر الشرياني الرئوي القاعدي Baseline مما يؤدي إلى حلقة معيبة من فرط التوتر الشرياني الرئوي الشديد المتزايد مع الزرقعة تتوج بالقصور القلبي الرئوي.

■ عوامل الخطورة:

يترافق ال PPHN مع استنشاق العقي وال RDS الشديد والفتق الحجابي ونقص التنسج الرئوي وذات الرئة الوليدية.

■ التظاهرات السريرية:

يقترح التشخيص بوجود قصة نقص أكسجة ما حول الولادة والزرق المترقى بسرعة المترافق مع الضائقة التنفسية الخفيفة إلى الشديدة. غالباً ما تكون الشدة السريرية للقصور الرئوي أشد من مروجوات الصورة الشماعة. قد تكون صورة الصدر طبيعية أو شاذة اعتماداً على السبب النوعي للـ PPHN. يظهر الإيكو القلبي غياب المرض القلبي البنيوي مع دليل على زيادة المقاومة الوعائية الرئوية ووجود تحويلة من الأيمن للأيسر على مستوى الثقبة البيضاء أو القناة الشريانية أو كليهما. تتراوح الشدة من مرض خفيف مع شفاء عفوي إلى الموت الناجم عن نقص الأكسجة المعند. يشفى فرط التوتر الرئوي عادة خلال 5-10 أيام من الولادة.

■ المعالجة:

تركز المعالجة على زيادة نقل الأكسجين إلى الحد الأعلى وإنقاص فرط التوتر الشرياني الرئوي. تشمل الحالات التي تقوي الـ PPHN نقص الأكسجة والحماض ونقص سكر الدم وفرط اللزوجة وقطر الدم وهبوط الضغط الجهازى. يحد الحماض ونقص الأكسجة على زيادة فرط التوتر الشرياني الرئوي، في حين يزيد هبوط الضغط الجهازى التحويلة من الأيمن للأيسر ونقص الأكسجة النسيجية. يؤدي نقص سكر الدم إلى فرط كيتون الجسم Ketosis الذي يفاقم الحماض، كما ينقص فقر الدم نقل الأكسجين إلى النسيج. يؤدي تكتل الكريات الحمر Sludging¹ (تكدس الدم) الناجم عن فرط اللزوجة إلى زيادة فرط التوتر الرئوي. إن المعالجات المستخدمة لمعالج الـ PPHN تقاوم الحالات التي تسمى لفرط التوتر الرئوي، وتشمل إعطاء الأكسجين وفرط التهوية وإعطاء بيكاربونات الصوديوم والموسعات الرئوية ودعم الضغط الدموي الجهازى.

يؤدي فرط التهوية الخفيف Mild إلى حدود PaCO_2 أقل من 40 ملم زئبقي إلى منع التأثيرات المقيضة الوعائية الرئوية للحماض التنفسي وحدوث تحسن في الـ PaO_2 . يرخي أكسيد النيتريك الخلايا العضلية الملساء في الشريينات الرئوية وهو فعال في الـ PPHN. تسهل التهوية Sedation استرخاء الرضيع مع التوسيع الوعائي الرئوي في حين قد يكون من الضروري إحداث شلل عضلي للمساعدة على فرط التهوية. يبلغ معدل الوفيات الإجمالي المترافق مع الـ PPHN 25% عند الرضع بتمام الحمل، إن الرضع الذين يحتاجون إلى معايير تشغيل بدئية للمنفسة عالية جداً (يتجلى ذلك بارتفاع الممال السنخي- الشرياني أعلى من 600 ملم زئبقي في هواء الغرفة) يكون لديهم معدل وفيات عالٍ وقد يستفيدون من الـ ECMO. يحسن الـ ECMO النتائج في مجموعة المرضى بشدة.

¹ Sludged blood: هي الحالة التي تصبح فيها الكريات الحمر ممتلئة مع بعضها في الأوعية الشعرية وبالتالي تسد الوعاء الدموي أو تتحرك ببطء فيه، وتشاهد هذه الحالة في الحروق والصدمة الرضية. إلخ.

نقاط رئيسة 18.13

1. يشاهد الـ PPHN عند فشل المخاض الوعائية الرئوية بالانخفاض عند تسدد الرئة بعد الولادة والأكسجة. يحدث الـ PPHN عند الرضع بتمام الحمل ورضع الحمل المديد الذين حدث لديهم نقص أكسجة حاد أو مزمن في الرحم.
2. إن نقص الأكسجة والحمض الناجمين عن التحويل من الأيمن للأيسر يسببان لفرط التوتر الشرياني الرئوي القاعدي baseline مما يؤدي إلى حلقة ميبية من زيادة فرط التوتر الشرياني الرئوي والزواق تتوج بالقصور القلبي الرئوي.
3. تشمل المعالجات المستخدمة لعلاج الـ PPHN إعطاء الأكسجين وفرط التهوية وإعطاء بيكاربونات الصوديوم والموسعات الرئوية ودعم الضغط الدموي الجهاز.

الأمراض المعدية المعوية عند الوليد

NEONATAL GASTROINTESTINAL DISEASE

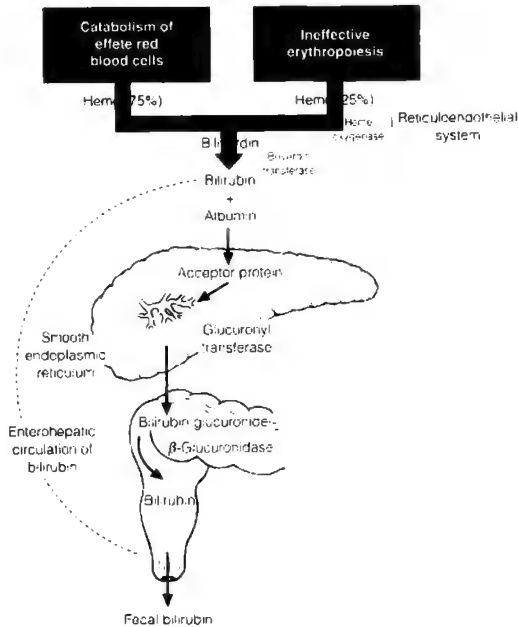
HYPERBILIRUBINEMIA

فرط بيليروبين الدم

يتظاهر فرط بيليروبين الدم باليرقان (تلون الجلد والأغشية المخاطية والصلبة باللون الأصفر). يحدث فرط بيليروبين الدم عند تجاوز مستويات بيليروبين المصل 5 ملغ/ دل عند الولدان أو أكثر من 2 ملغ/ دل عند الأطفال والمراهقين. يوجد نمطان من فرط بيليروبين الدم هما اللامقترن (غير المباشر) الذي قد يكون فيزيولوجياً أو مرضياً والمقترن (المباشر) الذي يعتبر مرضياً دوماً. يعرف فرط بيليروبين الدم المقترن بأنه ارتفاع الجزء المباشر من البيليروبين في الدم أكثر من 2 ملغ/ دل أو أكثر من 15% من البيليروبين الإجمالي. إن البيليروبين صباح صفراوي يتشكل من تدرك الهيم Heme الذي يشتق من تحارب الكريات الحمر وتكون الكريات الحمر غير الفعال Ineffective erythropoiesis. يظهر (الشكل 13-1) استقلاب البيليروبين الطبيعي. إن الشذوذات في أي خطوة في عملية الاستقلاب قد تؤدي إلى فرط بيليروبين الدم المقترن أو غير المقترن.

يراقب فرط بيليروبين الدم الوليدي بدقة كبيرة لأن مستويات البيليروبين غير المقترن المرتفعة تؤدي إلى اليرقان النووي Kernicterus. يرتبط البيليروبين غير المقترن بشكل طبيعي بقوة مع الألبومين في الدم لكن في المستويات العالية من البيليروبين غير المقترن التي تتجاوز السعة الرابطة للألبومين يمر البيليروبين الحر عبر الحاجز الدموي الدماغي ويؤذي الخلايا الدماغية. يمكن لمستويات أخفض بكثير من فرط بيليروبين الدم أن تؤدي عند الرضع الخدج إلى اليرقان النووي لأنه كلما كان الوليد أقل نضجاً كان الحاجز الدموي الدماغي أقل نضجاً. يتميز اليرقان النووي بتلون المقعد القاعدية والحصى Hippocampus باللون الأصفر وهذا يؤدي إلى خلل شامل في وظيفة الدماغ. تشمل المظاهر السريرية الوهن والهيجية ونقص القوة والتشنج الظهري Opisthotonos والاختلاجات والتخلف العقلي والشلل الدماغي وفقد السمع.

يحدث عند معظم الولدان بتمام الحمل والولدان الخدج فرط بيليروبين الدم غير المقترن العابر خلال الأسبوع الأول من العمر. وهذه النوبة من اليرقان الفيزيولوجي ناجمة عن ارتفاع حمل البيليروبين (الناجم عن زيادة كتلة الكريات الحمر ونقص عمر الكرية الحمراء وزيادة الدوران المعدي الكبدي) وخلل الالتقاط الكبدي للبيليروبين وعدم كفاية اقتران البيليروبين الناجم عن نقص فعالية أنزيم الـ UDP-غلوكورونيل ترانسفيراز وخلل إطراح البيليروبين. يبدأ اليرقان الفيزيولوجي بعد عمر 24 ساعة ويترافق مع ذروة 12-15 ملغ/ دل في اليوم 3-5 من العمر ويعود للمستويات الطبيعية بنهاية الأسبوع الأول من العمر. تشمل عوامل الخطورة لحدوث اليرقان الفيزيولوجي الشديد الخداج والداء السكري عند الأم والرضع من أصول آسيوية أو من سكان أمريكا الأصليين.



الشكل 13-1: استقلاب البيليروبين عند الوليد.

إن آلية يرقان حليب الأم breast milk Jaundice الذي يعتبر شائعاً تماماً غير معروفة. وقد افترض بعض الباحثين أنه ينجم عن زيادة الدوران المعوي الكبدي بسبب عامل والذي غير معروف موجود في حليب الأم. تميل ذروة مستوى البيليروبين عند الرضيع لأن تكون أعلى وتستمر لفترة أطول مقارنة مع ما يشاهد في حالة اليرقان الفيزيولوجي.

يجب تقييم أي رضيع يتطور لديه فرط بيليروبين الدم خلال الـ 24 ساعة الأولى من العمر أو يزداد لديه بيليروبين المصل بأكثر من 5 ملغ/ دل/ اليوم، أو أي رضيع مصفر اللون Jaundiced ولديه عوامل الخطورة المذكورة سابقاً أو لديه يرقان مديد (أكثر من أسبوع عند الرضيع بتمام الحمل أو أكثر من أسبوعين عند الرضيع الخديج) أو لديه فرط بيليروبين الدم المقترن.

■ التشخيص التفريقي:

فرط بيليروبين الدم غير المقترن:

● اليرقان الفيزيولوجي.

● حديثة دموية انحلالية.

- السبب المناعي: عدم توافق ABO/RH، كثرة أرومات الحمر الجنينية، ارتكاس دواشي (البنسليين، السلفوناميدات، الأوكسي توسين).

- عيوب الكرية الحمراء: البنيوية (تكور الكريات الحمر، كثرة الكريات الإهليلجية (elliptocytosis)، اعتلالات الخضاب (داء الخلية المنجلية، ألفا تالاسيميا)، الموز الأنزيمي (عوز G6PD أو عوز بيرفات كيناز).

- DIC.

● احمرار الدم.

● ضياع الدم خارج الأوعية: التكدس الناجم عن الرض الولادي (النمشات، الورم الدموي الرأسي)، النزف (الرئوي، الدماغ).

● زيادة الدوران المعوي الكبدي: انسداد الأمعاء (تضيق البواب، تضيق الفج أو الرق، البنكرياس الحلقية)، داء هيرشسبرنج، العلوص بالعقي و/ أو متلازمة السداة العقية، العلوص الشللي المحرض بالأدوية (المفتزيم).

● يرقان حليب الأم.

● اضطرابات استقلاب البيليروبين: متلازمة جيلبرت، متلازمة كريفلر نجار ومتلازمة لوسي دريسكول.

● الاضطرابات الغذائية: قصور الدرقية، رضع الأمهات السكريات، قصور النخامية.

● الإنتان الجرثومي.

فرط بيليروبين الدم المقترن:

- الانسداد خارج الكبد: الرق الصفراوي، تحصي قناة الصفراء cholelithiasis، كيسة قناة الصفراء، تضيق القناة الجامعة، متلازمة الصفراء المكثفة inspissated الناجمة عن الداء الليفي الكيسي، انضغاط القناة الصفراوية الخارجي، التهاب البنكرياس.
- الركود الصفراوي المستمر داخل الكبد: ندرة الأوعية داخل الكبد، الركود الصفراوي داخل الكبد السليم الفاكس، خلل التمسج الشرياني الكبد.
- الركود الصفراوي داخل الكبد المكتسب: التهاب الكبد الوليدي (الإنتان الجرثومي، الأخماج الخلقية، التهاب الكبد A و B و C، الحماق، فيروس إبشتاين بار، فيروس إيكو، فيروس كوكسكي، التدرن، داء البريميات leptospirosis، داء المتحول الزحاري، مجهول السبب)، الركود الصفراوي المحرض بالأدوية، الركود الصفراوي الناجم عن التغذية الخلالية الكاملة، التشمع، التسمم الدوائي أو التسمم المعنوي، الأورام (الورم الأرومي الكبد، الانتقالات الكبدية الثانوية).
- الاضطرابات الوراثية والاستقلابية: اضطرابات استقلاب البيلروبين (متلازمة دوين- جونسون، متلازمة روتور Rotor)، اضطرابات استقلاب الكريوهيدرات (الغالاكتوزيميا، الفركتوزيميا)، اضطرابات استقلاب الحموض الأمينية (التيروزييميا، فرط الميثيونين بالدم)، اضطرابات استقلاب الدسم (داء نيمان بك، داء غوشر)، الاضطرابات الصيفية (ثلث الصبغي 18 وتثلث الصبغي 21) والمرضى الكبد الاستقلابي (داء ويلسون، عوز ألفا 1 أنتي تريسين).

■ التظاهرات السريرية:

القصة المرضية:

من الأمور الهامة في القصة المرضية الاستفسار إن كان الطفل يرضع إرضاعاً طبيعياً أم صناعياً؟ تشمل الدلائل الهامة الأخرى قصة عيوب بنيوية في الكرية الحمراء أو اعتلالات الخضاب أو الأعواز الأنزيمية في العائلة أو إن كان يوجد طفل سابق لديه تناهر ABO. قد توجد قصة عائلية للاضطرابات الوراثية أو الصيفية. يجب مراجعة المسح قبل الولادة من أجل الدلائل المحتملة للضعف الخلفي. يجب الاستقصاء أيضاً عن مدة بقاء البرقان وإن كان قد ساء أو تحسن والأعراض البنيوية أو المعدية المعوية المرافقة. كذلك من المهم السؤال عن تغير لون البراز (إلى اللون الرمادي) أو تغير لون البول للغامق.

الفحص السريري:

يجب أن يركز الفحص عند الولدان على مستوى البرقان لأن الترهق يسير بشكل موثوق بأسلوب رأسي قدمي (من الأعلى إلى الأسفل). وعندما يصل البرقان إلى السرة فإن المستوى المصلي يكون بحدود 10 ملغ. وإذا كانت الراحتان والأخصمان مصابتين فإن المستوى يكون أكثر من 15 على الأرجح.

■ التقييم التشخيصي:

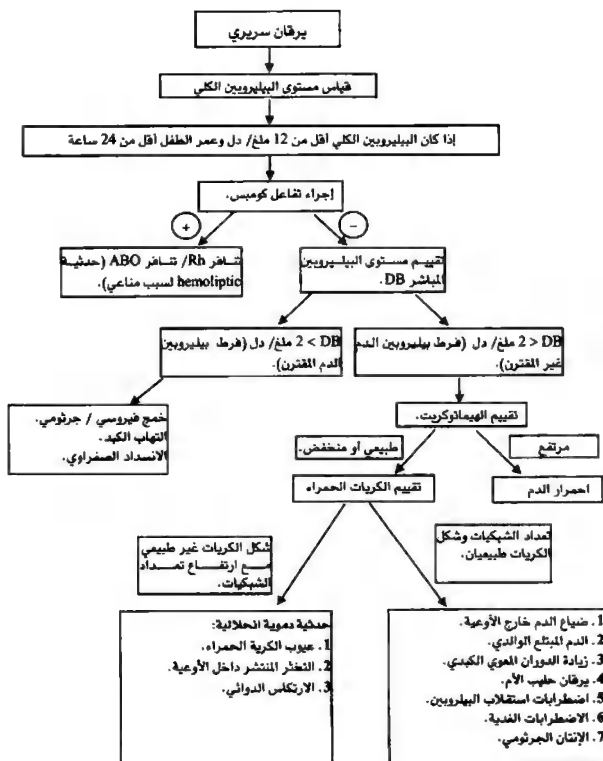
بما أن معظم الأسباب الشائعة لفرط بيليروبين الدم غير المقترن هي اليرقان الفيزيولوجي (بما فيه يرقان حليب الأم) والأسباب الانحلالية لذلك يجب أن يشمل التقييم الأولي تعداد الدم الكامل مع لطاخة الدم المحيطية وتعداد الشبكيات وإجراء زمرة الدم للطفل والأم إضافة إلى تساعل كومبس (المباشر وغير المباشر)، وتحديد قيمة الجزء المقترن وغير المقترن من البيليروبين. يظهر (الشكل 13-2) خوارزمية تقييم فرط بيليروبين الدم.

■ المعالجة:

تهدف المعالجة في فرط بيليروبين الدم غير المقترن إلى تجنب اليرقان النووي أو اعتلال الدماغ تحت الميث الناتج عن البيليروبين. إن الطريقتين المستخدمتين لإتقاص البيليروبين غير المقترن هما المعالجة الضوئية وتبديل الدم. وإن استخدام هذه المعالجات يعتمد على وزن الولادة عند الرضيع. يظهر (الجدول 13-4) المعالجة المستطبلة عند المستويات المختلفة من فرط بيليروبين الدم غير المقترن اعتماداً على وزن الولادة. إن الحد الذي تستخدم عنده المعالجة الضوئية عند الوليد بتمام الحمل مثار جدل. ولا توجد دراسات تظهر دليلاً على أذية اعتلال الدماغ بسبب فرط بيليروبين الدم غير المقترن الذي تصل مستوياته إلى ما دون 25 ملغ/ دل عند الرضيع السليم بتمام الحمل المصاب باليرقان الفيزيولوجي غير المختلط. وبالنسبة يوجد الكثير من الجدل بين أطباء الأطفال حول الوقت الذي يتم فيه البدء بالمعالجة الضوئية. مازال اليرقان النووي مشكلة في الولايات المتحدة لذلك فإن الأكاديمية الأمريكية لطب الأطفال أصدرت توصياتها عام 2004 التي تقضي بضرورة إجراء عيار لمستوى بيليروبين المصل عند كل رضيع قبل التخريج، وشملت هذه التوصيات المعالجة المفصلة التي تصنف الخطورة عند الرضيع إلى منخفضة ومتوسطة وعالية. تحول المعالجة الضوئية البيليروبين غير المقترن إلى مزامرات ضوئية photoisomers منعلة بالماء يمكن أن تلحح دون اقتران. لذلك من المهم أن نجعل حالة الإماهة جيدة عند الطفل. يزيل تبديل الدم بشكل مباشر البيليروبين من الحيز داخل الوعائي ويزيل الفلوبولين المناعي الوالدي الذي قد يساهم في الحديثة الانحلالية. يحتفظ بتبديل الدم عادة لمستويات البيليروبين التي تتجاوز 25 ملغ/ دل مع وجود مرض انحلالي. توجه معالجة فرط بيليروبين الدم المقترن إلى السبب المستبطن لفرط بيليروبين الدم. وإن المعالجة الضوئية للبيليروبين المقترن تجعل لون الجلد برونزياً ويستغرق زوال هذا اللون عدة أشهر.

■ نقاط رئيسة 19.13

1. قد يكون فرط بيليروبين الدم مقترباً أو غير مقترن. ويعتبر فرط بيليروبين الدم المقترن مرضياً دوماً، في حين قد يكون فرط بيليروبين الدم غير المقترن مرضياً أو غير مرضي.
2. إن اشيع سببين لفرط بيليروبين الدم غير المقترن هما اليرقان الفيزيولوجي (بما فيه يرقان حليب الأم) والمرض الدموي الانحلالي.
3. معظم حالات فرط بيليروبين الدم غير المقترن هي حالات فيزيولوجية.



الشكل 13-2: خوارزمية تقييم فرط بيليروبين الدم عند الوليد.

الجدول 13-4: فرط بيليروبين الدم عند الولدان ناقصي وزن الولادة.

Weight (g)	Bilirubin Level (mg/dL)	
	Consider Phototherapy	Consider Exchange Transfusion
<1,000	5-7	12-15
1,000-1,500	7-10	15-18
1,500-2,500	10-15	8-20
>2500	>15	>20

NECROTIZING ENTEROCOLITIS

التهاب الكولون والأمعاء النخري

■ الأمراض:

يبدل التهاب الكولون والأمعاء النخري (NEC) على عملية النخر الحادثة في المخاطية وعبر اللمعة Transluminal المشاهدة عند الرضع الخدج. السبب مجهول لكنه يحتمل أن يشمل مكونة إقفارية أو أنية إعادة الإرواء يليها انتقال الجراثيم إلى جدار الأمعاء. إن الأوبئة التي تحدث أحياناً في وحدات العناية المشددة NICUs تشير إلى الدور الأولي للخمج في بعض الحالات. بنجم تهوي الأمعاء Pneumotosis intestinalis (استرواح الأمعاء) عن إنتاج الغاز في جدار الأمعاء. ويمكن التحري عنه بصورة البطن الشعاعية، ويعتبر تهوي الأمعاء علامة واسمة لالتهاب الكولون والأمعاء النخري.

يحدث الـ NEC بشكل رئيسي عند الرضع الخدج ويشخص بكل فعلي عند حوالي 25% من الرضع ناقصي وزن الولادة بشدة (أقل من 1500 غرام). إن العوامل قبل الولادة التي تتراعى مع الـ NEC هي عمر الأم فوق 35 عاماً والخمج الوالدي الذي يحتاج للمضادات الحيوية وتسرّع الأغذية الباكر (PROM) والتمرض للكوكباتين. أما العوامل حول الولادة فتشمل التخدير الوالدي وعلامة أبقار المنخفضة في الدفيقة 5 والاختناق عند الولادة والـ RDS وهبوط التوتر الشرياني. وتشمل العوامل بعد الولادة بقاء القناة الشريانية وقصور القلب الاحتقاني وقئطرة الأوعية السريّة واحمرار الدم وتبديل الدم. كذلك اتهم الحمل المتأخّض Osmotic load من حليب الرضع.

■ التظاهرات السريرية:

قد تكون التظاهرات خفيفة وقد تكون صاعقة وتحدث خلال الأسابيع الستة الأولى من العمر. إن أبكر العلامات هي عدم تحمل الإرضاع مع رشافة صفراوية وتمدد البطن. قد يتطور لدى المريض دم

خفي في البراز، وقد يصبح هذا الدم عيانياً. إن إيلام البطن الشديد مع تغير لونه وقرط سكر الدم والحماض الاستقلابي الشديد والإنتان والصدمة والد DIC وعدم الاستقرار الحراري والجهد التنفسي غير الفعال (بسبب تمدد البطن الشديد) الذي يحتاج إلى التهوية الميكانيكية كل ذلك يشاهد في الحالات الأشد.

تشمل الاختلالات طويلة الأمد تضيقات الأمعاء التي يمكن إظهارها بالتصوير الظليل. أما الموجودات المخبرية فتشمل كثرة الكريات البيض وقلة المعتدلات ونقص الصفائح والحمض الاستقلابي.

■ المعالجة:

إذا اشتبه بالتهاب الكولون والأمعاء النخري فيجب إيقاف الرضاعة مباشرة ووضع أنبوب أنفي معدي من أجل تخفيف انضغاط المعدة والأمعاء. كما يجب البدء بالمضادات الحيوية الجهازية وإرسال عينات لزروع الدم. وتجرى الصور الشعاعية للبطن كل 6 ساعات على الأقل لمراقبة تهوي الأمعاء ووجود الهواء في وريد الباب والهواء الحر في الصفاق. تعطى السوائل الوريدية لمنع حدوث الصدمة. إذا وجد الهواء الحر في جوف الصفاق أو اشتبه بتخرر الأمعاء فيستطب عندها إجراء التدخل الجراحي. أما في حالة عدم وجود هواء حر في البطن فيبقى الرضيع على شوط علاجي مدته 10-14 يوماً من المضادات الحيوية الواسعة وإراحة الأمعاء، وهذه المعالجة تؤدي بصورة عامة للشفاء التام رغم أن معدل الوفيات يبقى مرتفعاً في هذا المرض.

■ نقاط رئيسة 20.13

1. يدل التهاب الكولون والأمعاء النخري على عملية التخرر الحاد في الأمعاء المشاهدة عند الخدج.
2. يتظاهر الرضع المصابون بالتهاب الكولون والأمعاء النخري بعدم تحمل الرضاعة وتضد البطن ووجود الدم الخفي في البراز وتوسع العرى المعوية على صورة البطن الشعاعية.
3. إن تهوي الأمعاء علامة شاعية وأصمة ومشخصة، وإن وجود الهواء الحر في الصفاق دليل على الالتقاط واستطباب للتدخل الجراحي.

NEONATAL HEMATOLOGIC

الأمراض الدموية عند الوليد

POLYCYTHEMIA

احمرار الدم

■ الأمراض:

يعرف احمرار الدم بأنه وجود عدد من الكريات الحمر في الدم أكثر من العدد الطبيعي. ينجم احمرار الدم عند الوليد (يعرف بأنه تجاوز الهيماتوكريت لنسبة 65%) في كل الحالات تقريباً عن زيادة

نقل الدم الجنيني. إن تأخر لقط الحبل السري بعد الولادة مع ما يليه من نقل الدم من المشيمة إلى الرضيع هو أشيع سبب لاحمرار الدم عند الوليد بتمام الحمل. يؤدي الارتفاع الهام في الهيماتوكريت إلى فرط اللزوجة الدموية مما يسبب الركود الوعائي وحدوث الخثرات الدقيقة Microthrombi ونقص الإرواء والإفقار النسيجي. تكون الكريات الحمر عند الوليد أقل قابلية للرشح (التصفية) Filterable والتشوه مقارنة مع الكريات الحمر عند البالغ مما يساهم أكثر بفرط اللزوجة. ورغم أن الهيماتوكريت الوريدي المركزي الأكثر من 65% يحدث عند 3-5% من الرضع لكن أعراض متلازمة فرط اللزوجة لا تحدث عند كل الرضع.

■ عوامل الخطورة:

إن الرضع المعرضين لخطر احمرار الدم هم رضع الحمل المديد والرضع الصغار نسبة لسن الحمل وولدان الأمهات السكريات. والرضع الذين تأخر التقاط الحبل السري لديهم (نقل الدم الوالدي- الجنيني) والرضع الذين يعانون من فرط الدرقية الوليدي أو المتلازمة الكظرية التناسلية أو التثلثات الصبغية (13، 18، 21) ونقل الدم الجنيني- الجنيني (الجنين المتلقي) أو متلازمة بيك ويث- وديميان. يعكس احمرار الدم عند بعض الرضع معاوضة الجنين للفترات المديدة من نقص الأكسجة الجنينية الناتج عن قصور المشيمة. ويكون لدى هؤلاء الرضع مستويات مرتفعة من الإريثروبويتين عند الولادة.

■ المظاهر السريرية:

يبدو الرضيع المصاب باحمرار الدم محتقناً Plethoric ومتورد اللون Ruddy ويحدث لديه الوسن والهيجية وضعف الرضاعة والإقياء والارتعاش (الرجفان) Tremulousness والاختلاجات، وكل ذلك يعكس الشذوذات في الدوران الدقيق في الدماغ. ينجم القصور الكلوي الحاد عن عدم كفاية الإرواء الكلوي. وإن الضخامة الكبدية وفرط بيليروبين الدم ناجمان عن ضعف الدوران الكبدية وزيادة كمية الخضاب التي تستقلب إلى البيليروبين. تزداد المقاومة الوعائية الرئوية بسبب الركودة في الأوعية الرئوية وقد يحدث الـ PPHN. تشمل باقي الاختلاطات التهاب الأمعاء والكولون النخري ونقص سكر الدم. قد يؤدي الضعف الوعائي في القضيب لحدوث القسوح (النعوظ المؤلم) Priapism وقد يؤدي تشكل خثرات دقيقة لحدوث نقص الصفائح الدموية. إذا كان الإفقار شديداً لدرجة كافية فإن مخطط كهربية الدماغ EEG ومخطط كهربية القلب قد يكونان شاذين. تظهر صورة الصدر غالباً ضخامة قلبية وزيادة العلامات الوعائية والانصبابات الجنينية والوذمة الخلالية.

يكون احتمال حدوث الاختلاطات طويلة الأمد الناجمة عن احمرار الدم عند الوليد أكبر عند الطفل المرضي خاصة إذا وجد نقص سكر الدم. تشمل الشذوذات العصبية التطورية النقص الخفيف في الكلام والسمع والتناسق. إذا حدث الاحتشاء الدماغي فإن حدوث الشلل الدماغي والتخلف العقلي أمران محتملان.

■ نقاط رئيسية 21.13

1. تؤدي متلازمة فرط اللزوجة Hyperviscosity syndrome (التي تحدث عندما يتجاوز الهيماتوكريت نسبة 65%) إلى ركوبية وعائية مع صمات دقيقة ونقص الإرواء والإفراز النسيجي.
2. يبدو الرضع المصابون باحمرار الدم متوردين ومحتقنين.
3. إن احتمال حدوث الاختلاطات طويلة الأمد الناجمة عن احمرار الدم أكبر عند الطفل العرضي خاصة إذا وجد نقص سكر الدم أيضاً، وتشمل هذه الاختلاطات النقص الحفيف في الكلام والسمع والتناسق.
4. تكون معالجة احمرار الدم بشكل رئيس عن طريق تبديل الدم الجزئي.

■ المعالجة:

يمكن الوقاية من الاختلاطات طويلة الأمد بمعالجة الرضع العرضيين بتبديل الدم الجزئي بعد الولادة، يتم عن طريق تبديل الدم الجزئي إزالة الدم الكامل والاستعاضة عنه بالألبومين أو النورمال سالين.

■ فقر الدم

ANEMIA

يمكن أن ينجم فقر الدم عند الوليد عن ضياع الدم أو الانحلال الدموي أو نقص إنتاج الكريات الحمر أو النقص (الفيزيولوجي) في تكون الكريات الحمر erythropoiesis. قد ينجم ضياع الدم عن الأسباب التولييدية أو ضياع الدم الخفي أو الأسباب علاجية المنشأ، وقد يحدث خلال فترة ما قبل الولادة أو حول الولادة أو فترة الوليد.

تشمل الأسباب التولييدية لضياع الدم انفكك المشيمة الباكر وارتكاز المشيمة المعيب وشق المشيمة أثناء العملية القيصرية وتمزق الأوعية الشاذة (المجيء السري Vasa previa، والانفراز الفلاني للجبيل السري² Velamentous insertion أو تمزق الأوعية الواصلة في المشيمة متعددة الفصوص) والورم الدموي في الحبل السري الناجم عن أم الدم أو الدوالي أو تمزق الحبل السري.

قد ينجم ضياع الدم الخفي عن النزف الجنيني الوالدي أو النزف الجنيني المشيمي أو نقل الدم الجنيني- الجنيني (من توأم لأخر). قد يكون النزف الجنيني الوالدي مرزماً أو حاداً، وهو يحدث عند 8٪ من كل الحمول. يتم تشخيص هذه المشكلة بواسطة تلوين كلايهاور- بيتك Betke stain - Kleihauer للطاخة الدموية من الأم بحثاً عن الخلايا الجنينية.

قد يكون النزف في فترة الوليد ناجماً عن النزف داخل القحف أو الورم الدموي الراسي الشديد أو النزف خلف الصفاق أو تمزق الطحال أو الكبد أو النزف الكظري أو الكلوي أو النزف المعدي المعوي أو النزف من المسرة، قد ينجم ضياع الدم الشديد عن سحب عينات الدم مع عدم التويؤ الكافي. يكون الهيماتوكريت في حالة ضياع الدم الحاد طبيعياً غالباً كذلك الحال مع تعداد الشبكيات.

² شكل من أشكال دخول الأوعية الدموية في المشيمة حيث تفصل الأوعية قبل وصولها للمشيمة وتتجه نحوها ضمن طية من الأميون بشكل يشبه أسلاك المظلة.

يتظاهر الانحلال الدموي Hemolysis بنقص الهيماتوكريت وزيادة تعداد الشبكيات وزيادة مستوى البيليروبين. قد ينجم الانحلال الدموي عن آليات مناعية أو اضطرابات الكرية الحمراء الوراثية أو الانحلال الدموي المكتسب. ينجم الانحلال الدموي المتواسط بالمناعة عن تآثر الـ Rh أو تآثر الـ ABO أو تآثر الزمر الدموية الصغيرة (Duffy, Kell, E, c) وفقر الدم الانحلالي الوليدي الناتج عن الذئبة الحمامية الجهازية. تشمل اضطرابات الكرية الوراثية التي تؤدي إلى الانحلال الدموي عيوب غشاء الكرية الحمراء (تكرور الكريات الحمراء الوراثي Spherocytosis) والاعتلالات الأنزيمية (عوز G6PD، عوز بيروغوات كيناز) واعتلالات الخضاب (داء الخلية المنجلية، ألفا وبيتا تلاسيميا). أما أسباب الانحلال الدموي المكتسب فتشمل الخمج الفيروسي أو الجرثومي والـ DIC وعوز الفيتامين E وفقر الدم الانحلالي الأوعية الدقيقة.

يتظاهر نقص إنتاج الكريات الحمر بنقص الهيماتوكريت ونقص تعداد الشبكيات مع مستوى طبيعي من البيليروبين. وتشمل الأسباب متلازمة دياموند بلاك فان وفقر دم فانكوني والابيضاض الخلقي والأخماج (خاصة الحصبة الألمانية وفيروس البارفو) وتصلب العظم Osteopetrosis المؤدي إلى عدم كفاية تصنيع الكريات الحمر أو تثبيط الكريات الحمر المحرض بالأدوية أو فقر الدم الفيزيولوجي أو فقر الدم عند الخدج.

ينجم فقر الدم الفيزيولوجي عند الوليد بتمام الحمل أو الخديج عن النقص الفيزيولوجي في تكون الكريات الحمر. يصل مستوى الخضاب إلى الحضيض عند الرضع بتمام الحمل بمر 6-12 أسبوعاً، أما عند الرضع الخدج (1200-2400 غ) فيصل مستوى الخضاب للحضيض بمر 5-10 أسابيع. وعند الولادة ناقصي وزن الولادة بشدة (وزن الولادة دون 1200 غ) تكون أخفض قيمة للخضاب بمر 4-8 أسابيع. إن التظاهرات المخبرية لفقر الدم الفيزيولوجي هي نقص الهيماتوكريت ونقص تعداد الشبكيات. عندما تزداد احتياجات الرضيع من الأكسجين يزداد إفراز الإريثروبويتين، وإذا كانت مخازن الحديد كافية فإن تعداد الشبكيات سوف يزداد كما يرتفع مستوى الخضاب.

■ التظاهرات السريرية:

إن القصة العائلية الكاملة بما فيها الاستفسار عن فقر الدم واليرقان والمرض الصفراوي الركودي واستئصال الطحال قد تحدد أدلة هامة على مرض الوليد. قد تظهر القصة التوليدية وجود ضياع الدم كسبب لفقر الدم. يمكن للفحص السريري عادة أن يفرق بين ضياع الدم الحاد وضياع الدم المزمن والمرض الانحلالي المزمن. تشمل تظاهرات ضياع الدم الحاد الصدمة وتسرع التنفس وتسرع القلب وانخفاض الضغط الوريدي وضعف النبض والشحوب. يتظاهر ضياع الدم المزمن بالشحوب الشديد ونقص الهيماتوكريت. يكون هؤلاء الرضع بصورة نموذجية أسوأ الحجم الدموي Normovolemic وقد يكون لديهم قصور قلب احتقاني أو خرب جنيني Hydrops fetalis. يترافق الانحلال الدموي المزمن مع الشحوب واليرقان والضعامة الكبدية الطحالية.

الجدول 13-5: تصنيف فقر الدم عند الوليد.				
لعدد الشبكيات	البيليروبين	تفاعل كومبس	شكل الكريات الحمر	الاحتمالات التشخيصية
طبيعي أو ناقص.	طبيعي.	سلبي.	طبيعي.	فقر الدم الفيزيولوجي عند الرضع أو الخدج. فقر الدم الخلقي الناجم عن نقص التصنع. الأسباب الأخرى لنقص الإنتاج.
طبيعي أو مرتفع.	طبيعي.	سلبي.	طبيعي. كريات صغيرة ناقصة الصباغ.	النزف الحاد (الجنيني الوالدي، المشيمي، الحبل المبري، النزف الداخلي). النزف الجنيني الكوالدي المزمن.
مرتفع.	مرتفع.	إيجابي.	كريات مكورة.	الانحلال المناعي (تأخر الزمر الدموية أو الأنداد الوالدية الذاتية).
طبيعي أو مرتفع.	مرتفع.	سلبي.	كريات مكورة. كريات إهليلجية. كريات صغيرة ناقصة الصباغ. كريات حمر مشوكة. كريات مشقوقة. schistocyte أو قطع الكريات الحمر. كريات معضومة (أجسام غوز G6PD). هنز بالظون المبهي (الفائق). طبيعي.	تكر الكريات الحمر الوراثي. الكريات الحمر الإهليلجية الوراثي. متلازمة التلاصم ألفا أو غاما. عوز البيروفات كهنز. الفقر المتشتر داخل الأوعية، الحذبات الأخرى لاعتلالات الأوعية الدقيقة. الكريات الحمر. كريات معضومة (أجسام غوز G6PD). هنز بالظون المبهي (الفائق). طبيعي.

يمكن تصنيف فقر الدم الوليدي اعتماداً على تقييم تعداد الشبكيات ومستوى البيليروبين وتفاعل كومبس وشكل الكريات الحمر (الجدول 13-5). يساعد اختبار أب ت Apt test على تحديد إن كان الدم الوالدي قد ابتلع من قبل الوليد. أما معضر كلاهما بيتك فيحدد إن كان النقل الدموي الجنيني الوالدي قد حدث. يستخدم إيكو الرأس لتحديد وجود نزف داخل القحف. تساعد التحاليل المخبرية عند الوالدين على تحديد احتمال وجود حدثية انحلالية. إذا اشتبه بالدمج الخلقي كسبب لفقر الدم فإن الفحوص التشخيصية المناسبة قد تجرى. يجري رشف نقي العظم في حالات نادرة عندما يشتبه بقصور نقي العظم.

■ المعالجة:

إن الولدان يتنام الحمل الأصحاء اللاعرضيين يصححون بأنفسهم فقر الدم الخفيف بافتراض أن المدخول من الحديد كافٍ. ورغم أن الرضع الذين لا يرضعون والدياً يرسلون للمنزل على حليب رضع مدعم بالحديد فإن إعطاء الحديد غير ضروري حتى عمر الشهرين عندما تستأنف كثرة الشبكات.

إذا كان لدى الوليد ضياح دموي حاد عند الولادة فيجب تأمين خط وريدي مباشرة وإرسال الدم لإجراء الزمرة والتصالب. إذا وجدت صدمة نقص الحجم (نقص الضغط الوريدي، الشحوب، تسرع القلب) فيعطى 20 مل/كغ من أحد المحاليل الممددة للحجم. يجب أن يكون الدم من الزمرة O غير المصالب متوافراً للنقل إذا اقتضت الحاجة. كذلك فإن الألبومين والتورمال سالتين مفيدان في تمييز الحجم داخل الوعائي بشكل مؤقت. يتحمل الوليد ضياح الدم المزمن وفقر الدم الناجم عن الانحلال الدموي بشكل جيد عموماً، ولا يجرى نقل الدم إلا إذا كان الوليد عرضياً مع وجود قصور قلب احتقاني. يوصى بالمحافظة على الهيماتوكريت عند الطفل المصاب بمرض تنفسي أو قلبي فوق 35-40٪.

يصلح فقر الدم الناجم عن الخداج بالفيتامين E والحديد الموجودين في حليب الرضع الخاص بالخدج. يتحمل الرضع الخدج خضاباً يتراوح بين 6.5 و 8 غ/دل. إن المستوى بعد ذاته ليس استطيعاً لنقل الدم، ويتم نقل الدم فقط إذا وجدت حالة مرضية أخرى تحتاج إلى زيادة السعة الناقلة للأكسجين مثل الإنتان والتهاب الأمعاء والكولون النخري وذات الرئة والمرض الرئوي المزمن وتوقف التنفس.

■ نقاط رئيسية 22.13

1. يمكن أن ينجم فقر الدم عند الوليد عن ضياح الدم أو الانحلال الدموي أو نقص إنتاج الكريات الحمراء أو النقص الفيزيولوجي في تكون الكريات الحمراء.
2. يمكن تصنيف فقر الدم عند الوليد بتقييم تعداد الشبكات ومستوى البيليروبين وتفاعل كومبس وشكل الكريات الحمراء (راجع الجدول 5-13).

اضطرابات الجهاز العصبي المركزي عند الوليد

NEONATAL CENTRAL NERVOUS SYSTEM DISORDERS

APNEA OF PREMATURITY

توقف التنفس عند الخدج

■ الأمراض:

يعرف توقف التنفس عند الخدج بأنه توقف التنفس الذي يستمر أكثر من 20 ثانية أو التوقف لفترة أقل المترافق مع الزراق أو الشحوب أو نقص المقاومة أو انخفاض سرعة القلب دون 100 نبضة/

الدقيقة. ويعرف توقف التنفس عند الوليد بتمام الحمل (توقف التنفس في فترة الرضاعة، راجع الفصل 20) بأنه غياب التنفس لفترة تتجاوز 16 ثانية. قد تكون نوب توقف التنفس عند الخدج ناجمة عن آليات مركزية أو انسدادية أو مختلطة. في توقف التنفس المركزي يحدث توقف كامل لجريان الهواء والجهد التنفسي دون وجود حركة في جدار الصدر، في حين يوجد في توقف التنفس الانسدادى جهد تنفسي مع وجود حركة في جدار الصدر لكن دون وجود جريان للهواء. يكون توقف التنفس عند الخدج مختلطاً عادة (مركزياً وانسدادياً). يعرف التنفس الدوري (Periodic breathing) (الذي يجب تفرقه عن توقف التنفس) بأنه التوقف لمدة 5-10 ثوان يليه فترة قصيرة من التنفس السريع، ويعتبر التنفس الدوري طبيعياً.

■ الوياليات:

يحدث توقف التنفس عند معظم الولدان دون عمر 28 أسبوعاً حليماً، وعند حوالي 50٪ عند الرضع بين 30-32 أسبوعاً حليماً وعند أقل من 7٪ من الرضع الذين أعمارهم بين 34 و 35 أسبوعاً حليماً.

■ التظاهرات السريرية:

يتوافق توقف التنفس عند الخدج مع تباطؤ القلب (معدل القلب دون 80 نبضة بالدقيقة). يحدث تباطؤ القلب والزرزاق عادة بعد 20 ثانية من توقف التنفس لكن قد يحدثان بسرعة أكبر عند الرضع الخدج الصفار. وبمد 30-40 ثانية يشاهد أيضاً الشحوب ونقص المقوية، وقد يصعب الرضيع غير مستجيب للتبويه المسمي، قد ينبه الوليد نفسه ويوقف نوبة توقف التنفس، لكن توقف التنفس الأكثر عرضية يكون واضحاً ويجب على من يمتني بالطفل لمس الطفل لإيقاف نوبة توقف التنفس. يحتاج الرضيع في حالة وجود نقص المقوية والشحوب للتهوية بالقناع والكيس حتى يعود نمط التنفس لطبيعته.

يتم تشخيص نقص المقوية عند الخدج بعد نفي باقي أسباب توقف التنفس التي يمكن جمعها في المجموعات الواسعة التالية: نقص الأكسجة الدموية، تعب الحجاب، تثبيط مركز التنفس، الخمج، تبويه المهب، انسداد الطريق الهوائي، حرارة الوسط غير الملائمة. قد ينجم نقص الأكسجة الدموية عن فقر الدم ونقص حجم الدم والمرض القلبي الخلقي، في حين يمكن لـ RDS وذات الرئة أن يسببا تعب الحجاب الحاجز. قد يحدث تثبيط مركز التنفس في الشذوذات الاستقلابية (نقص سكر الدم ونقص كالسيوم الدم ونقص صوديوم الدم) أو الأدوية أو الاختلاجات أو النزف داخل البطينات (IVH). إن الحديثات الخمجية مثل الإنتان والتهاب الأمعاء والكولون النخري والتهاب السحايا يمكن لها كلها أن تسبب توقف التنفس، في حين يمكن للجزر المعدي المريئي والمص من الهموم القموي وإمراض الأنوب الأنفي المعدي أن يسببا تثبيطاً لمركز التنفس متواسطاً بالمهيم. قد تؤدي الإفرازات القموية الشديدة أو الانسداد التشريحي أو سوء الوضعية Malposition إلى توقف التنفس الانسدادى.

■ نقاط رئيسة 23.13

1. توقف التنفس عند الخدج هو توقف التنفس الذي يستمر أكثر من 20 ثانية أو التوقف لفترة الهل والمترافق مع الزراق أو الشحوب أو نقص القوة أو سرعة القلب دون 100 نبضة/ الدقيقة.
2. قد تكون نوب توقف النفس عند الرضيع الخدج ناجمة عن آلية مركزية أو انسدادية أو مختلطة.
3. تشمل معالجة توقف التنفس عند الخدج المحافظة على ممال حراري بين الجلد واللب (المركز) في الحاضنة وإعطاء الأكسجين والتنبيه اللمسي وإعطاء المنبهات التنفسية، وفي الحالات الضديدة يستخدم الـ CPAP أو التهوية المساعدة المتقطعة.

■ المعالجة:

تشمل معالجة توقف التنفس عند الخدج المحافظة على ممال الحرارة بين سطح الجلد والحرارة المركزية في الحاضنة وإعطاء الأكسجين والتنبيه اللمسي وإعطاء المنبهات التنفسية (الكاهنين أو انثيويلين). قد يدبر توقف التنفس عند الخدج أيضاً بزيادة وسطي الضغط في الطريق الهوائي عن طريق استخدام الـ CPAP أو التهوية المساعدة المتقطعة. وبالنسبة للأسباب الأخرى لتوقف التنفس فإن معالجة الاضطراب المستبطن يؤدي عادة لتوقف نوبات توقف التنفس.

عندما يصل الرضيع إلى سن 34-35 أسبوعاً بعد الإنقاع ويصبح قادراً على تحمل الإرضاع الفموي إضافة إلى عدم حدوث نوب توقف تنفس أو تباطؤ قلب لديه لمدة 7 أيام فإنه يكون جاهزاً للتخريج إلى المنزل. يمكن إيقاف مراقب توقف التنفس Apnea monitor الذي يرسل للمنزل مع المريض عند عدم حدوث نوب توقف تنفس لدى الرضيع لمدة شهرين.

النزف داخل البطينات (IVH) INTRAVENTRICULAR HEMORRHAGE

■ الأمراض:

يشاهد الـ IVH بشكل حصري تقريباً عند الخدج، وينجم عن النزف في المادة المنتشة germinal matrix وهي منطقة من الأوعية غير الناضجة التي تعتبر مكاناً للخلايا متعددة القدرات Pluripotent التي تهاجر لتشكيل العصبونات والخلايا الدبقية. وقد افترض أن التغيرات في الجريان الدموي الدماغية تعمل كآلية مساهمة. قد يحدث اندفاع Surges للجريان الشرياني الدماغية في الاختلاجات ونوبات نقص الأكسجة وتوقف التنفس والضائقة التنفسية والتسريب السريع للمحاليات الغروانية Colloid وفي حالة بقاء القناة الشريانية واستخدام الـ ECMO. قد تترافق زيادة الضغط الوريدي مع الـ RDS واسترواح الصدر وقصور القلب الاحتقاني وإعدادات المنفسة مثل الـ CPAP وفرط اللزوجة. إن الـ IVH شائع جداً عند الرضع VLBW، وينقص الخطر كلما ازداد سن الحمل. يكون لدى حوالي 50% من الرضع دون 1500 غرام دليل على النزف داخل القحف، وإن النزف الصغيرة داخل البطينات

المحصورة في المادة المنتشة (الدرجة I) أو المترافقة مع كمية صغيرة من الدم في البطين (الدرجة II) تشفى غالباً دون عقايل. أما الـ IVHs الكبيرة التي تترافق مع توسع البطينات (الدرجة III) أو التي تمتد إلى بارانشيم الدماغ (الدرجة IV) تترافق مع ضعف وظيفي دائم واستسقاء الرأس. يعتبر استسقاء الرأس التالي للنزف من نتائج انسداد مخرج البطين (استسقاء الرأس الانسدادي) أو نتيجة لانسداد (طمس) الزغابات العنكبوتية التي تمتص في النهاية السائل الدماغي الشوكي (استسقاء الرأس المتصل). قد يكون استسقاء الرأس سائلاً static وفي هذه الحالة لا حاجة لأي مداخل، أو قد يكون مترقياً ويحتاج إلى وضع تحويلة بطينية صفاقية Ventriculoperitoneal shunt جراحياً.

■ التظاهرات السريرية:

تحدث 50% من النزوف خلال اليوم الأول من العمر وحوالي 90% تحدث خلال الأيام الثلاثة الأولى من العمر. تكون معظم النزوف لا عرضية. إذا حدث نزف شديد فقد يتطور لدى الوليد فقر الدم والشحوب وهبوط التوتر الشرياني والعلامات العصبية البؤرية والزيادة الحادة في الاحتياجات للتنوية الآلية المساعدة وتوقف التنفس و/ أو تباطؤ القلب. إن إيكو الدماغ عبر الياهوخ الأمامي هو الطريقة المختارة للتقصي عن الـ IVH وتصنيفه ومتابته. يجب إجراء الإيكو التشخيصي خلال الأسبوع الأول من العمر عند كل الرضع الخدج الذين نقل أوزانهم عن 1500 غرام.

■ المعالجة:

يتم الإقلال من خطر حدوث الـ IVH بالوقاية من الولادة المبكرة ما أمكن أو من خلال استخدام وسائل إنعاش الوليد المناسبة للإقلال من نقص الأكسجة الدموية عن طريق تثبيت الضغط الدموي الشرياني والحجم داخل الوعائي والهيما توكريت والأكسجة. يهدف التدبير الحاد للـ IVH إلى المحافظة على إرواء دماغي كاف والسيطرة على الضغط داخل الدماغ. يتم الحفاظ على الضغط الدموي الطبيعي عن طريق إعاضة الحجم بواسطة الكريات الحمر المكسدة أو الدعم المقوي للقلب Inotropic support أو كليهما. تتم متابعة الـ IVH بواسطة سلسلة من التقايم بواسطة الإيكو لأن ضخامة البطينات تحدث قبل حدوث زيادة في محيط الرأس. يعالج استسقاء الرأس المترقي التالي للنزف بوضع تحويلة بطينية صفاقية.

تعتمد النتائج على شدة الـ IVH، حيث نادراً ما تؤدي النزوف من الدرجة I و II إلى مرض طويلة الأمد. أما الرضع المصابون بالـ IVH من الدرجة III فيحدث لدى 30-45% منهم ضعف حركي وذكائي. في حين يحدث عند 60-80% من الولدان المصابين بالـ IVH من الدرجة IV إعاقات حركية وذكائية.

■ نقاط رئيسة 24.13

1. يشاهد النزف داخل البطينات بشكل يقتصر تقريباً على الرضع الخدج وينجم عن النزف في المادة المنتشة.
2. تحدث حوالي 50% من النزوف داخل البطينات خلال اليوم الأول من العمر، وتحدث 90% منها تقريباً خلال الثلاثة أيام الأولى من العمر.
3. يمكن الإقلال من خطر الـ IVH عن طريق الوقاية من الولادة المبكرة إن أمكن أو عن طريق استخدام وسائل إنقاص الوليد المناسبة للإقلال من نقص الأكسجة والتبدلات السريعة في الجريان الدماعي عن طريق تثبيت استقرار الضغط الدموي الشرياني والحجم الوعالي والهيماتوكريت والأكسجة.
4. لا تؤدي النزوف من الدرجة I و II إلى مرض طويلة الأمد. أما الرضع المصابون بالنزف من الدرجة III فيحدث لدى 30-45% منهم ضعف حركي وتكاثري، في حين يحدث عند 60-80% من الولدان المصابين بالنزف من الدرجة IV إعاقات حركية وتكاثلية.

اعتلال الدماغ الإقفاري بنقص الأكسجة

HYPOXIC ISCHEMIC ENCEPHALOPATHY

■ الأمراض:

تبلغ نسبة حدوث اعتلال الدماغ الإقفاري بنقص الأكسجة (HIE) حوالي 6 من كل 1000 رضيع بتمام الحمل. ويعتبر الـ HIE سبباً هاماً للمراضة والوفيات عند الولدان مع عقابيل عصبية طويلة الأمد. يحدث الـ HIE نتيجة لأذية الإقفار - عودة التروية المتعلقة بعدد من الحوادث قبل الولادة وحول الولادة. تشمل عوامل الخطورة الوالدية هبوط الضغط الشرياني وقصور الدرقية ومعالجة المقم. أما الحوادث أثناء الولادة فتشمل بشكل شائع انسداد الحبل السري وانفكاك المشيمة الباكر والمجيء المقدمي أو الولادة الصعبة بالملقط. إن الحوادث بعد الولادة مثل الإنتان أو القصور التنفسي الشديد أو المرض القلبي الخلقي أسباب أقل شيوعاً بكثير.

■ التظاهرات السريرية:

يتظاهر الرضيع بشكل شائع عند الولادة بالتنبيب الشديد حول الولادة أو الاختناق الذي يتطلب الإنعاش الكامل في غرفة الولادة. يوجد غالباً حمض استقلابي وتنفسي شديدين. وقد يكون لدى الرضيع جهد تنفسي ضعيف. ولكن إذا حدثت الأذية قبل الولادة فقد توجد علامات أولية قليلة عند الولادة. في حالة الأذية حول الولادة يكون لدى الرضيع تنبيب في الحالة العقلية لمدة ساعات بسبب تنبيب النشاط القشري. وتحدث الاختلاجات عند نسبة تصل إلى 50% من هؤلاء الرضع خلال الساعات الـ 6-12 الأولى من الولادة. تكون منمكسات الرضيع الطبيعية مثل مرور ومنعكس القبض

Grasp غائبة غالباً كما يكون منعكس الكمام gag (التهوع) غائباً عند الولدان المصابين بشدة. يلي هذه الفترة غالباً فترة من تحسن اليقظة Alertness لكن الرضع المصابين بأذية دماغية هامة يتراجعون إلى مستوى منخفض من الوعي مع علامات سوء وظيفة جذع الدماغ. إن نقص القوة وتوقف التنفس والحدقتين الثابتتين والمتوسعتين وضعف المص والبلع والضعف العضلي القريب كل ذلك علامات على الأذية الحقيقية. تشمل الاضطرابات الاستقلابية الشائعة نقص سكر الدم ونقص كالسيوم الدم ونقص صوديوم الدم والحماض. قد يظهر الـ Diffusion-weighted MRI المجري خلال 48-72 ساعة من الأذية امتداد الأذية وقد يساعد في الحالات الشديدة على تحديد الإنذار السيء. قد يوثق الـ EEG الاختلاجات أو نعط الهبات - الكبت Burst suppression الذي يشير إلى أذية شاملة. إن أفضل متنبئ بالنتائج هو الفحص العصبي المجري في الأسبوع الأول من العمر. فإذا كان الفحص طبيعياً عند الرضيع وكان قادراً على تناول كل رضعاته فموياً فإن فرصة الشفاء التام ممتازة.

■ المعالجة:

رغم عدم وجود معالجة متوفرة للأذية الدماغية الحاصلة فإن الدراسات التمهيدية لتبريد الرأس بعد التثبيت الحاد حول الولادة قد أظهرت أملاً في إنقاص شدة العقابيل العصبية. ولا بد من إجراء المزيد من الدراسات قبل أن يوصى بهذه المقاربة بشكل واسع.

NEONATAL SEIZURES

الاختلاجات عند الوليد

تصنف أسباب الاختلاجات عند الوليد ضمن القائمة التالية:

- أسباب استقلابية: نقص سكر الدم. اضطرابات الكهارل (نقص كالسيوم الدم، نقص مغنيزيوم الدم، نقص صوديوم الدم). أخطاء الاستقلاب الخلقية (الحماضات العضوية، أخطاء استقلاب الحموض الأمينية، عوز البيريدوكسين).
- أسباب سمية: تناول الأدوية عند الأم، سحب الدواء عند الوليد، التسمم غير المقصود بالمخدر الموضعي، فرط البيليروبين.
- أسباب دموية: النزف داخل البطينات، النزف تحت الجافية أو تحت العنكبوتية.
- أسباب خمجية: التهاب السحايا الجرثومي، التهاب الدماغ الفيروسي.
- الاختناق: اعتلال الدماغ الإقفاري بنقص الأكسجة.
- متلازمات وراثية / تشوهية: خلل تسمج المخ، الشذوذات الصغية، الأورام المدسية Phakomatoses (التصلب الحدبي).

من الصعب تفريق الاختلاجات عن النقرزة Jitters السليمة أو عن الرمع Clonus عند الولدان المصابين بنقص سكر الدم أو نقص كالسيوم الدم، وعند ولدان الأمهات السكريات والولدان المصابين بمتلازمة سحب المخدرات، وعند الرضع بعد نوبة اختناق. وعلى العكس من الاختلاجات فإن النقرزة

والرجفانات tremors تعتمد على الحس ويمكن تحريضهما بالتعبية وقد يكون بالإمكان إيقافهما بمسك الطرف. إن النشاط الاختلاجي خشن مع فعالية رمعية سريعة وبطئته، في حين تتميز النفرزة بأنها حركة سريعة جداً وناعمة. من الصعب غالباً كشف الاختلاجات في مرحلة الوليد لأن الرضيع خاصة الرضيع ناقص وزن الولادة لا يظهر عادة النشاط الحركي الكبير المقوي الرمعي النموذجي المشاهد عند الأطفال الأكبر.

تشكل الاختلاجات الخفية (الناعمة) subtle 50% من الاختلاجات عند الولدان (بتنام الحمل والخدج). قد يشمل النشاط الاختلاجي الخفي (الدقيق) التآرجحات التنظيمية في العلامات الحيوية وتوقف التنفس وانحراف العين والرأرة وتبارز اللسان thrusting وطرف العين blinking والتعديق وحركات السباحة أو حركات الدواسة. إن المراقبة المستمرة بالـ EEG جانب السرير تساعد على كشف الاختلاجات الدقيقة.

تشمل الحركات في الاختلاجات البؤرية الرمعية Focal clonic النفضان الرمعي المحدد جيداً. وهذه الأنماط من الاختلاجات لا تترافق مع فقدان الوعي، وتثار غالباً بالاضطرابات الاستقلابية. يمكن للزف تحت المنكبوتية والاحتشاء البؤري أن يحرضان أيضاً هذا النمط من الاختلاج. يكون الـ EEG شاذاً وحيد البؤرة لكن الإنذار حسن عموماً.

تتميز الاختلاجات الرمعية متعددة البؤر Multifocal clonic بالحركات الرمعية العشوائية في الأطراف. تشهد الشذوذات متعددة البؤر على الـ EEG ويكون الإنذار سيئاً.

تتظاهر الاختلاجات القوية Tonic بوضعية البسط مع انحراف العين المقوي، وتشاهد غالباً عن الولدان الخدج المصابين بمرض منتشر في الجهاز العصبي المركزي أو IVH. تشهد الشذوذات متعددة البؤر على الـ EEG ويكون الإنذار سيئاً بشكل عام.

إن النفضات البطيئة المتعددة أو الوحيدة المتزامنة في الطرفين العلويين أو السفليين (أو كلاهما) تميز الاختلاجات الرمعية العضلية Myoclonic. تلاحظ هذه الاختلاجات عند وجود إصابة منتشرة في الجهاز العصبي المركزي، ويكون الإنذار سيئاً. يظهر الـ EEG نموذج هبة burst / كبت suppression.

قد تكون الاختلاجات الملاحظة في غرفة الولادة ناجمة عن الحقن المباشر للمخدر الموضعي في فروة الجنين أو عن نقص الأكسجة Anoxia الشديد أو عن التشوهات الخلقية في الدماغ. إن الاختلاجات الناجمة عن اعتلال الدماغ الإقفاري بنقص الأكسجة (الاختلاجات التالية للاختناق) سبب شائع للاختلاجات عند الوليد بتمام الحمل، وتحدث عادة بعد 12-24 ساعة من قصة اختناق حول الولادة، وتكون معندة غالباً على الجرعات الاعتيادية من الأدوية المضادة للاختلاج. قد تنجم الاختلاجات التالية للاختناق أيضاً عن الاضطرابات الاستقلابية مثل نقص سكر الدم ونقص كالسيوم الدم. يعتبر الـ IVH سبباً شائعاً للاختلاجات عند الولدان الخدج، ويحدث غالباً في اليوم 1-3 من

المر. قد تترافق الاختلاجات الناجمة عن الـ IVH مع انتباج اليافوخ والمائل الشوكي النزلي وفقر الدم والوسن والسبات. قد تكون الاختلاجات التي تحدث بعد الأيام الخمسة الأولى من العمر ناجمة عن الخمج أو عن سحب الدواء. أما الاختلاجات المترافقة مع الوسن والحماض وبيلة الكيتون والفضاء التنفسي والقصة العائلية لموت الرضع فقد تكون ناجمة عن أخطاء الاستقلاب الخلقية.

■ التظاهرات السريرية:

إن قصة ما قبل الولادة وما حولها المفصلة يمكن أن تلقي الضوء على سبب الاختلاج. يجب أن يشمل التقييم التشخيصي للرضيع المصاب بالاختلاجات تحديد مستويات السكر والصوديوم والكالسيوم والمنزيم والأمونيا في الدم. وعند الوليد المصاب باليرقان يستطع إجراء قياس لمستوى البيليروبين. أما عند الشك بالخمج كسبب للاختلاج فيجب إجراء زرع الدم والبزل القطني. إذا اشتبه بأخطاء الاستقلاب الخلقية فيمكن فحص الحموض العضوية في البول والحموض الأمينية في المصل. قد يشمل التقييم الإضافي الإيكو أو التصوير الطبقي المحوري للرأس. إذا اقترح الفحص السريري أو تصوير الرأس وجود خمج خلقي فيجب إجراء الزروعات المناسبة وفحص الأضداد وإجراء الـ PCR. إن المراقبة المستمرة جانب السرير بالفيديو والـ EEG تغطي أفضل معلومات لتحديد نمط الاختلاج. ويساعد الـ EEG المستمر مع تسريب البيريديوكسين في تأكيد وجود أو غياب عوز البيريديوكسين. إذا كانت الاختلاجات ناجمة عن متلازمة سحب المخدرات فيستطع القطام المضبوط Controlled.

■ المعالجة:

يجب إن أمكن تحديد السبب الأولي للاختلاج ومعالجته. ويجب إصلاح أي اضطراب استقلابي. إذا تم عزل ديفان (فرط أمونيا الدم، فرط بيليروبين الدم) كسبب للاختلاج فيمكن استخدام تبديل الدم لإزالته. يعالج التهاب السحايا بالمضادات الحيوية المناسبة. في حالة غياب سبب واضح تستخدم المعالجة المضادة للاختلاج. تشمل الأدوية المستخدمة الفينوباربيتال والفينيتوين (Dilantin) والورازيبام (Ativan) والديازيبام (Valium). إن الفينوباربيتال هو العلاج الأولي النظامي. يستخدم الفينيتوين عند استمرار الاختلاجات مع مستويات فينوباربيتال أعلى من 50 ملغ/ل. تتحدد النتائج طويلة الأمد للاختلاجات عند الوليد حسب نمط الاختلاج وسببه.

■ نقاط رئيسة 25.13

1. قد تنجم الاختلاجات من اضطرابات استقلابية أو أخطاء الاستقلاب الخلقية أو التعرض للتدخلات أو أذية الدماغ المزمنة أو الأسباب الخمجية أو الاختناق أو التشوهات الوراثية.
2. تقسم اختلاجات الوليد إلى الاختلاجات الرمعية البؤرية والرمعية متعددة البؤر والمهوية والرمعية العضلية والمفوية الرمعية.
3. إن المراقبة المستمرة جانب السرير بالفيديو والـ EEG تغطي أفضل المعلومات حول تحديد نمط الاختلاج الموجود.
4. يعتبر الفينوباربيتال مضاد الاختلاج الأولي المستخدم في تبديل اختلاجات الوليد.

الاضطرابات الغدية عند الوليد

NEONATAL DISORDERS OF THE ENDOCRINE SYSTEM

HYPOTHYROIDISM

قصور الدرقية

تكون العلامات السريرية لقصور الدرقية الخلقي عند الوليد دقيقة جداً غالباً بالنسبة للتشخيص السريري لذلك يعتمد الأطباء بشكل كبير على المسح التشخيصي. تطلب كل الولايات حالياً في أمريكا المسح عند الولدان من أجل قصور الدرقية. كلما كان البدء بالمعالجة أبكر كان الإنذار أحسن بالنسبة للتطور الذكائي عند الطفل. يمكن في معظم الحالات وضع التشخيص والبدء بالمعالجة خلال 4 أسابيع.

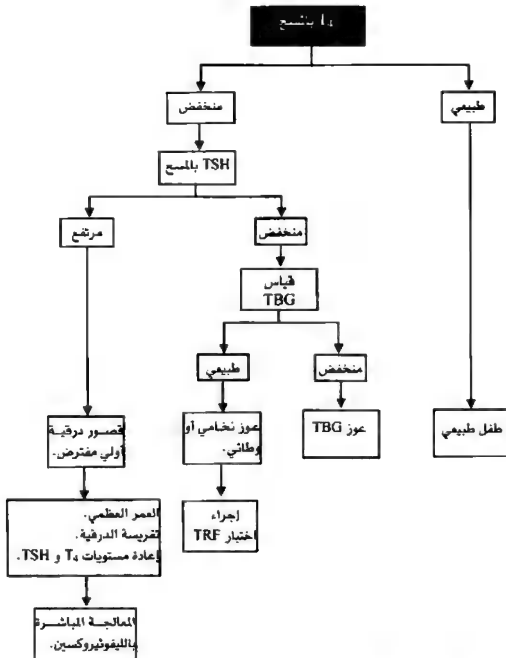
السبب عادة هو انعدام الدرقية Athyreosis الفرادي أو الدرق الهاجر. وتشمل الأسباب الأقل شيوعاً قصور الدرقية الدراقي Goitrous المائلي. يحدث لدى أطفال الأمهات المصابات بداء غريف اللواتي يعالجن بالبروبيل ثيويوراسيل قصور درقية عابر.

■ التظاهرات السريرية:

يستدل على قصور الدرقية الأولي بانخفاض مستوى T_4 وارتفاع الـ TSH (الهرمون المنبه للدرقية). يجب أن تسحب المستويات المصلية لإثبات النتائج الشاذة في التقصي. قد يشير مستوى T_4 المنخفض المترافق مع قيمة منخفضة للـ TSH إلى حالة درقية طبيعية فيزيولوجياً ناجمة عن انخفاض تركيز الغلوبولين الرابط للثيروكسين (TBG). ويلاحظ هذا الأمر بصورة متكررة عند الرضع الخدج أو قد يشاهد على أساس وراثي. وبشكل بديل قد يشير انخفاض T_4 مع انخفاض TSH مع مستوى TBG سوي إلى قصور النخامية أو قصور الوطاء Hypothalamic. يترافق قصور الوطاء عادة مع عوز هرمون النمو أو عوز الكورتيكوتروپين الذي قد يسبب نقصاً حاداً في سكر الدم. يظهر (الشكل 13-3) خوارزمية تشخيص قصور الدرقية.

■ المعالجة:

إذا أشارت نتائج المسح إلى وجود قصور درقية أولي فيجب إعادة دراسات الـ T_4 والـ TSH والبدء بالمعالجة. يقاس T_4 المصلي بعد 5 أيام من المعالجة وتعديل جرعة الثيروكسين للمحافظة على مستوى T_4 في النصف العلوي من المجال الطبيعي للعمر. قد يبقى تركيز الـ TSH مرتفعاً لعدة أشهر عند بعض المرضى بسبب عدم فضع آلية التلقيح الراجع. يعطى الليفوثيروكسين بجرعة أولية 10 ميكروغرام/كغ. تطحن الحبوب وتملأ فمويماً.



الشكل 13-3: خوارزمية تشخيص قصور الدرقية.

يجب قبل البدء بالمعالجة إجراء العمر العظمي وتقريسة الدرق. إن اليود 123 أو تقريسة التكنشيوم للفدة الدرقية يقيمان وجود الفدة الدرقية الهاجرة أو الرديمية Rudimentary. يجب إجراء التقريسات قبل البدء بالمعالجة وانخفاض الـ TSH. يمكن للأضداد الوالدية أن تثبط وظيفة الفدة الدرقية عند الوليد مؤقتاً وبالتالي لا يحدث قبط للفدة الدرقية أثناء التقريس.

إذا تم البدء بالمعالجة خلال الشهر الأول بعد الولادة فإن الإنذار يكون ممتازاً. يجب تعديل جرعة الثيروكسين بدقة لأن إعطاء جرعة منخفضة من الثيروكسين يؤدي إلى استمرار قصور الدرقية. في حين يؤدي إعطاء جرعة مفرطة من الثيروكسين إلى تقدم العمر العظمي وتعميم الدروز Craniosynostosis.

نقاط رئيسة 26.13

1. تجرى كل الولادات في أمريكا المسح عند الوليد للتحري من قصور الدرقية.

2. إذا تم البدء بالمعالجة خلال الشهر الأول من العمر فإن الإنذار يكون ممتازاً بالنسبة للتطور النكاسي الطبيعي.

NEONATAL HYPOGLYCEMIA

نقص سكر الدم عند الوليد

يُعرف نقص سكر الدم عند الوليد لعمود من الزمن مثنى جدول. يحدث لدى الولدان بتمام الحمل بشكل متكرر نقص سكر دم عابر مع قياسات لسكر الدم يحدود الـ 30 (ملغ/ دل) مع حدوث الشفاء المفوي. وبالنتيجة فإن التعريفات الاحصائية المنشورة لنقص سكر الدم تستخدم بشكل عام مستوى منتصف الثلاثينات (35 ملغ/ دل)، ولكن استمرار المستويات دون الـ 60 يجب أن يستدعي التفكير بإجراء التقييم بحثاً عن حديثات مرضية.

■ الأمراض:

يمكن تقسيم الرضع المصابين بنقص سكر الدم إلى الرضع المصابين بفرط الأنسولينية Hyperinsulinism والرضع غير المصابين بفرط الأنسولينية. يشمل الرضع المصابون بفرط الأنسولينية العابر رضع الأمهات السكريات والرضع المصابين بالداء الانحلالي RH. أما الرضع المصابون بفرط الأنسولينية الممتد Prolonged فيشملون الرضع المصابين بمتلازمة بيك-ويث- وبيمان والأورام الغدية في خلايا الجزر Islet cell وفرط الأنسولينية الوظيفي، ويشمل الرضع الذين ليس لديهم فرط أنسولينية ولكن لديهم نقص سكر دم عابر أولئك المصابين بفشل النمو داخل الرحم والاختناق الولادي واحمرار الدم والمرض القلبي والمرض في الجهاز العصبي المركزي والإنتان واستخدام الأم للبروبرانولول أو الأدوية الخافضة لسكر الدم الفعوية أو إدمان المخدرات Norcotic. أما الرضع الذين ليس لديهم فرط أنسولينية لكن لديهم نقص سكر دم ممتد فيشملون أولئك المصابين بقصور النخامية الوليدي أو عيوب في استقلاب الكريوهيدرات أو استقلاب الحموض الأمينية. يسبب عوز هرمون النمو أو الكورتيكوتروپين أو كلاهما نقصاً في سكر الدم في قصور النخامية الوليدي. تشمل عيوب استقلاب الكريوهيدرات التي تؤدي إلى نقص سكر الدم كلاً من داء خزن الفليكوجين النمط I وعوز سينثيتاز الفليكوجين وعوز فركتوز I-6- داي هوسفاتاز وعدم تحمل الفركتوز والفالكتوزيميا وعوز بيروفات كاربوكسيلاز. أما اضطرابات استقلاب الحموض الأمينية التي تؤدي إلى نقص سكر الدم فتشمل حمض الميثيل مالتونيك وداء التيروسين Tyrosinosis والحمض البروبيوني وداء بول شراب القيقب.

■ **التظاهرات السريرية:**

قد تحدث بداية نقص سكر الدم في أي وقت اعتباراً من عدة ساعات بعد الولادة وحتى عدة أيام. إن الأعراض الدقيقة مثل ضعف الرضاعة والخمول Apathy والوسن Lethargy ونقص القوة هي أشيع الأعراض لكن التظاهرات المهددة للحياة مثل الاختلاجات وتوقف التنفس والزقاق قد تحدث أيضاً.

يجب في حالة نقص سكر الدم المستمر أو المتكرر التفكير بأخطاء الاستقلاب الخلوية. يجرى للطفل أثناء حدوث نقص سكر الدم لديه معايرة السكر والأنسولين والكورتيزول وهرمون النمو واللاكتات والبيروفات في المصل. ويستطب إجراء مسح لمستويات الحموض الأمينية في المصل إذا لم يكشف تشخيص محدد، وفي هذه الحالة ليس من الضروري أن يكون لدى الرضيع نقص في سكر الدم عند سحب العينة.

■ **المعالجة:**

إذا كان الرضيع لا عرضياً فيمكن محاولة الإرضاع القوي، وإذا لم يكن ذلك مقبولاً فيتم التسريب الوريدي للدكستروز بمعدل 5-7 ملغ/ كغ/ الدقيقة. أما إذا كان الرضيع عرضياً فيتم إعطاء بلمة وريدية من الدكستروز 10% حيث يعطى 2 مل/ كغ ثم يعطى الدكستروز 10% تسريباً وريدياً بمعدل 5-7 ملغ/ كغ/ الدقيقة. يتم تعديل معدل التسريب للمحافظة على مستوى غلوكوز الدم بين 60-120 ملغ/ دل. قد يحدث نقص سكر الدم الارتدادي إذا تم إنقاص معدل تسريب الدكستروز بشكل مفاجئ. إن قيم السكر باستخدام الـ Dextrostix مفيدة للتقصي عن سكر الدم، ويجب تأكيد القيم الشاذة بإجراء معايرة حقيقية لسكر الدم. يمكن عندما يصبح الرضيع مستقراً إنقاص معدل تسريب الدكستروز بشكل بطيء مع المراقبة الدقيقة لغلوكوز الدم. ويجب بمد إيقاف تسريب الدكستروز مراقبة مستوى غلوكوز الدم لمدة 24 ساعة.

يمكن استخدام الفلوكاكون بجرعات تتراوح بين 300 ميكرو غرام/ كغ وحتى 1 ملغ/ كغ في الحالات التي يوجد فيها مخازن غليكوجين كافية مثل فرط الأنسولينية. كما تستخدم الستيرويدات القشرية كمعالجة بديلة عند الرضع الذين لديهم نقص الأدرينالينية Hypoadrenalism. يساعد هرمون النمو عند الرضع الذين لديهم عوز في هرمون النمو. يمكن إعطاء الديازوكسيد Diazoxide في حالات فرط الأنسولينية، وقد يساعد كوسيلة تشخيصية لأن المرضى المصابين بالأورام الأنسولينية أقل احتمالاً بكثير أن يستجيبوا للديازوكسيد مقارنة مع المرضى الذين لديهم حالة فرط أنسولينية وظيفي. يحتفظ باستئصال البنكرياس Pancreatectomy لحالات نقص سكر الدم المعند الناجم عن فرط الأنسولينية. إذا وجد ورم معزول فيجب استئصاله.

نقاط رئيسة 27.13

1. يمكن تقسيم الرضع المصابين بنقص سكر الدم إلى نقص سكر الدم المترافق مع فرط الأنسولينية ونقص سكر الدم غير المترافق مع فرط الأنسولينية.
2. يشمل الرضع الذين ليس لديهم فرط أنسولينية ولديهم نقص سكر عابر كلاً من الرضع المصابين بفشل النمو داخل الرحم والأختناق الولادي واحمرار الدم والمرض القلبي ومرض الجهاز العصبي المركزي والإنتان والأطفال الذين استخدمت أمهاتهم البروبرانولول والأدوية الخافضة لسكر الدم القموية والمخدرات Narcotics.
3. يشمل الرضع الذين ليس لديهم فرط السولينية ولديهم نقص سكر دم معتمد كلاً من الرضع المصابين بقصور النخامية الوليدي وعيوب استقلاب الكريوهيدرات وعيوب استقلاب الحمض الأميني.
4. يتم هند الرضع المرضى إعطاء بلعة وريدية من الدكستروز 10% بمقدار 2 مل/ كغ يليها التسريب الوريدي للدكستروز بمعدل 5-7 مل/ كغ/ الدقيقة.

التشوهات الخلقية

CONGENITAL ANOMALIES

الناسور الرغامي المريئي (TEF) TRACHEOESOPHAGEAL FISTULA

يتطور الجزء السفلي من المري كاستطالة Elongation من الجزء العلوي من المعي الأمامي البدائي. ويحدث رتق المري عند وجود تفاعل Anastomosis شاذ في الأجزاء العلوية والسفلية للمري. يكون لدى 85% من الولدان المصابين برتق المري ناسور رغامي مريئي (TEF). يظهر الشكل 13-4 الأنماط الأربعة لرتق المري. يشكل الرتق المريئي مع TEF بعيد 85% من حالات الـ TEF، ويكون لدى 40% من المرضى المصابين بالـ TEF تشوهات أخرى. تشمل التشوهات القلبية الوعائية المرافقة بقاء القناة الشريانية والحلقة الوعائية وتضيق بروز الأبهـر. وتزداد أيضاً نسبة حدوث عدم انتقاب الشرج وسوء الدوران وتشوهات العفج. تصف متلازمة VACTERL ترافق التشوهات الفقرية مع تشوهات الشرج والتشوهات القلبية والرغامية والمريئية والكلى إضافة لتشوهات الأطراف.

■ التظاهرات السريرية:

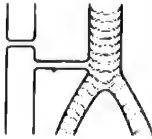
يكون لدى الولدان المصابين بالـ TEF مفزرات قموية غزيرة مع عدم القدرة على الرضاعة والكمام (التنوع) Gagging والعسرة التنفسية. يلاحظ غالباً وجود الاستسقاء الأمنيوسي بالإيكو أثناء الحياة الرحمية. تظهر صور الصدر الأمامية الخلفية والجانبية للمنطقة الصدرية الرقبية والبطن مع وضع أنبوب Replogle في المري القريب وجود الرتج الأعور مع الهواء في السبيل المعدي المعوي. يكون الغاز غالباً من السبيل المعدي المعوي في حالة رتق المري دون TEF. في حين قد يكون لدى الرضع في حالة الـ TEF دون رتق مري (التمطـحـ H) أعراض لا نوعية لعدة أشهر تشمل السعال المزمن المترافق مع الرضاعة وذات الرئة المتكررة.

■ نقاط رئيسة 28.13

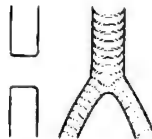
1. يحدث رقق المري عند وجود مغاغة شاذة بين القطعة العلوية والقطعة السفلية من المري في الرحم. يكون لدى 85% من الولدان العصابين برقق المري داسور وراسي قصبي.

■ المعالجة:

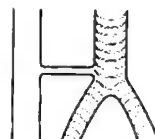
يوصى بوضع الرضيع بوضعية الاضطجاع البطني مع رفع الرأس بدرجة 60 مع الإقلال من إزعاج الرضيع ما أمكن للوقاية من القلس واستشاق محتويات المعدة. وإزالة المفززات الفموية المبتلعة من الجيب المريئي القريب يمكن وضع أنبوب Replogle من أجل مص المفززات. إن الإجراء التصليحي المادي هو تقسيم وإغلاق ال TEF وإجراء المغاغة النهائية- النهائية للمري القريب مع المري البعيد. إذا كانت المسافة بين قطعتي المري طويلة جداً بحيث لا يمكن إجراء المغاغة الأولية فيؤخر إجراء المغاغة إلى ما بعد تعطيظ القطعة العلوية. تحتاج التضيقات في مكان المغاغة إلى التوسيع الدوري.



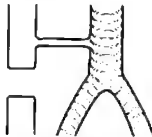
Esophageal atresia
with distal TEF
(85%)



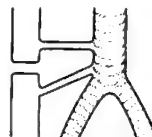
Esophageal atresia
with no TEF
(8%)



H-type TEF
(4%)



Esophageal atresia
with proximal TEF
(2%)



Esophageal atresia
with proximal and distal TEF
(1%)

الشكل 13-4: أنماط النواسير الرغامية المريئية مع تواترها النسبي.

DUODENAL ATRESIA**رتق العفج**

قد يكون انسداد العفج كاملاً (رتقاً) أو جزئياً (تضييقاً)، ناجماً عن وترة Web أو شريط أو بنكرياس حلقي. ينجم رتق العفج عن فشل لمعة العفج بالانفتاح Recanalize خلال الأسابيع 8-10 من الحمل. تتراوح 70% من حالات رتق العفج مع تشوهات أخرى تشمل التشوهات القلبية والعيوب المعوية المعوية مثل البنكرياس الحلقي وسوء دوران الأمعاء وعدم انثقاب الشرج. يكون 25% من الرضع المصابين برتق العفج خدجاً. يترافق رتق العفج غالباً مع ثلث الصبغي 21.

■ المظاهر السريرية:

قد يحدث الاستسقاء الأمنيوسي أثناء الحمل في حالة الانسداد التام. أما بعد الولادة فتبدأ الإقياءات الصفراوية خلال ساعات قليلة من الإرضاع الأول. تظهر صور البطن الشعاعية عادة توسعاً غازياً في المعدة والعفج في القسم القريب من مكان الرتق. تعرف هذه الموجودة بعلامة الفقاعة المزدوجة (Double Bubble). إن وجود الغاز في القسم البعيد من الأمعاء يقترح الانسداد الجزئي ويجب إجراء الدراسة الشعاعية الظليلة للبطن.

■ المعالجة:

المعالجة جراحية، وتتمثل المراحة بالخداج والتشوهات الأخرى المرافقة.

■ نقاط رئيسة 29.13

1. ينجم رتق العفج عن فشل لمعة العفج بالانفتاح خلال الأسابيع 8-10 من الحمل.
2. تتراوح 70% من حالات رتق العفج مع تشوهات أخرى تشمل التشوهات القلبية والتشوهات المعوية المعوية مثل البنكرياس الحلقي وسوء دوران الأمعاء وعدم انثقاب الشرج.

CONGENITAL DIAPHRAGMATIC HERNIA**الفتق الحجابي الخلقي**

ينجم الفتق الحجابي الخلقي عن عيب في القسم الخلفي الوحشي من الحجاب مما يسمح لمحتويات البطن بالدخول للصدر وإعاقة تطور الرئة. يدعى هذه التشوه بشكل شائع بفتق بوشدليك Bochdalek Hernia. تحدث 90% من الفتوق الحجابية الخلقية تحدث في الجانب الأيسر من الحجاب. وإن اجتماع نقص التوسع الرئوي مع فرط التوتر الشرياني الرئوي يجعل الفتق الحجابي الخلقي مميتاً في العديد من الحالات.

نقاط رئيسة 30.13

1. ينجم الفتق الحجابي الخلقي من عيب في الجزء الخلفي الوحشي الأيسر من الحجاب مما يسمح لمحتويات البطن بالدخول للصدر وإضعاف تطور الرئة.
2. إن اجتماع نقص التنسج الرئوي وفرط التوتر الشرياني الرئوي يجعل هذا التشوه الخلقي ممهداً في العديد من الحالات.

■ التظاهرات السريرية:

تشمل الأعراض الباكرة المسرة التنفسية مع نقص أصوات التنفس في الجانب المصاب وانحراف أصوات القلب إلى الجانب الماكس مع البطن الزورقي. يتم التشخيص أحياناً أثناء الحمل عن طريق الإيكو. إذا لم يكن التشخيص معروفاً عند الولادة فإن صورة الصدر البسيطة سوف تظهر التشخيص.

■ المعالجة:

يجب تثبيت الطفل ووضعه على التهوية الآلية بسبب نقص التنسج الرئوي وفرط التوتر الرئوي. تكون التهوية التقليدية أحياناً غير كافية لإيصال الأكسجين بشكل كاف والتخلص من ثاني أكسيد الكربون، وفي مثل هذه الحالات قد يحتاج الطفل إلى التهوية ذات التواتر العالي أو ECMO لتدبير فرط التوتر الرئوي عند الطفل. يوضع أنبوب Replogle للإقلال من التضعد المعدي المعوي الذي ينقص أكثر حجم الرئة الفعال. يجب الإصلاح الجراحي مع تقجير الصدر المتوازن لتجنب مالمات الضغط الشديدة عبر الأسناخ.

OMPHALOCELE**الفتق الأمنيوسي**

يحدث الفتق الأمنيوسي عندما تتفتق الأحشاء البطنية عبر السرة والأجزاء فوق السرة من جدار البطن إلى كيس مغطى بالصفاق والغشاء الأمنيوسي. ينجم هذا التشوه عن توقف تطوي Folding القرص المضني. قد تحتوي الفتوق الكبيرة على كامل الجهاز المعدي المعوي والكبد والطحال. يكون الكيس المغطي للفتق رقيقاً، وقد يتمزق في العديد من الحالات في الرحم أو أثناء الولادة. نسبة حدوث الفتق السري 1 من كل 6000 ولادة.

■ التظاهرات السريرية:

يلاحظ الاستسقاء الأمنيوسي أثناء الحمل، ويولد 10% من الرضع المصابين بالفتق الأمنيوسي خدجاً. يتم التشخيص غالباً بواسطة الإيكو قبل الولادة. يترافق الفتق الأمنيوسي في 35% من الرضع المصابين مع تشوهات معدية معوية أيضاً وفي 20% مع تشوهات قلبية خلقية. يكون لدى 10% من الأطفال المصابين بالفتق الأمنيوسي متلازمة بيك ويت- ويديمان (جحوظ العين، كبر اللسان، العملاقة (ضخامة الجسم)، فرط الأنسولين، نقص سكر الدم).

■ المعالجة:

قد تمنع العملية القيصرية تمزق كيس الفتق. تغلق الفتوق الصغيرة بشكل مباشر. في حين تحتاج الفتوق الكبيرة غالباً إلى الإصلاح على مراحل يشمل تغطية الكيس بمادة صناعية Prosthetic.

تشمل معالجة كيس الفتق الأمنيوسي السليم المص المتقطع عبر الأنبوب الأنفي المعدي تحت ضغط منخفض للإقلال من التمدد المعدي المعوي، وتغطية الكيس بشاش مشبع بالفازلين Petrolatum، ولف الرضيع بمنشفة عقيمة للإقلال من الضياع الحراري ولف الكيس على البطن بشاش كلينغ Kling لدعم الأحشاء على جدار البطن. يجب عدم محاولة إرجاع الكيس لأن ذلك قد يسبب تمزق الكيس ويتداخل مع العود الوريدي من الكيس ويسبب ضائقة تنفسية. كما يجب إعطاء المضادات الحيوية واسعة الطيف، والترتيب لإجراء استشارة جراحية. يجب تأخير الجراحة النهائية حتى يتم إنعاش الطفل بشكل كامل. ويمكن تأجيل العناية النهائية طالما بقي الكيس سليماً.

إن معالجة الكيس المتمزق مشابهة لمعالجة الكيس السالم عدا وضع الشاش المغمس بالسوائل فوق الأمعاء المكشوفة مع إجراء المداخلة الجراحية الإسعافية لتغطية الأمعاء.

■ نقاط رئيسية 31.13

1. يحدث الفتق الأمنيوسي عندما تنفتق أحشاء البطن عبر السرة والأجزاء فوق السرة من جدار البطن إلى كيس مغطى بالصفاق والقشاء الأمنيوسي.
2. يترافق الفتق الأمنيوسي بنسبة عالية مع تشوهات أخرى تشمل التشوهات المعوية والتشوهات القلبية ومتلازمة بيلك-ويث-ويديمان.

GASTROSCHISIS

انشقاق جدار البطن

انشقاق جدار البطن بالتعريف هو انفتاق الأمعاء عبر جدار البطن وحشي السرة دون وجود كيس يغطيها. تكون الكتلة المكشوفة المنحذرة Eviscerated ملتصقة ومتوتمة ودائكة اللون ومغطاة بمادة هلامية مخضرة اللون. إن أمراض هذا التشوه في جدار البطن غير واضح.

■ المظاهر السريرية:

يلاحظ أثناء الحمل وجود الاستسقاء الأمنيوسي. ويولد 60% من هؤلاء الرضع خدجاً، ويكون لدى 15% منهم تشوهات أو رتوق دقائقة صائمية.

■ المعالجة:

تشمل معالجة انشقاق جدار البطن وضع أنبوب أنفي معدي لمص المفرزات وتغطية الأمعاء المكشوفة بشاش مغمس بالسوائل ولف الرضيع بمنشفة معقمة جاهزة للإقلال من ضياع الحرارة والبدء بالمضادات الحيوية لتغطية الإنتان الناجم عن الفلورا المعوية. إن انشقاق جدار المعدة حالة جراحية إسعافية وإن الإغلاق الأولي بمرحلة واحدة ممكن عند 10% من الرضع فقط.

■ نقاط رئيسة 32.13

1. انشقاق جدار الفم هو انشقاق الأمعاء عبر جدار البطن وحشي السرة مون وجود كيس يغطي الأمعاء.
2. يترافق انشقاق جدار البطن مع تشوهات خلقية أقل مقارنة مع الفتق الأمنيوسي.

فلج الشفة والحنك**CLEFT LIP AND CLEFT PALATE****■ الإمراض:**

يحدث فلج الشفة مع أو دون فلج الحنك عند 1 من كل 1000 ولادة وهو أشيع عند الذكور. ينجم فلج الشفة وحيد الجانب عن فشل الشامخة الفكية في الجانب الموافق بالالتحام مع الشامخة الأنفية الأنسية. تؤدي هذه العملية إلى استمرار بقاء الأخدود الشفوي. يؤدي فشل الالتحام ثنائي الجانب إلى فلج الشفة ثنائي الجانب.

يحدث فلج الحنك عند 1 من كل 2500 ولادة. يكتمل تطور الحنك الأصلي Palate proper (الذي يشمل الحنك القاسي والحنك الرخو واللهاة وأسنان الفك العلوي) في الأسبوع التاسع من الحمل. تتطور هذه المنطقة من صفيحتي عظم الفك العلوي اللتين تفصلان في البداية بواسطة اللسان، ومع هبوط اللسان إلى أرض الفم وتحركه للأمام يتم التهام الصفيحتين. يؤدي فشل اللسان في الهبوط إلى حدوث فلج الحنك على الخط المتوسط.

■ الوبائيات:

يوجد عدد من العوامل الوراثية والبيئية التي تلعب دوراً في إحداث فلج الشفة. تبلغ نسبة التكرار عند الأشقاء 3-4٪. وأما الخطر عند الطفل من أم مصابة بفلج الشفة فهو 14٪. كذلك تلعب العوامل المورثية دوراً هاماً في فلج الحنك، وإن خطر النكس هو نفس الخطر المشاهد في فلج الشفة. تشيع فلولج الحنك عند المرضى المصابين بشتى ذات صبغية.

■ التظاهرات السريرية:

تشمل التشوهات التي تترافق مع فلج الحنك تباعد العينين Hypertelorism وتشوهات اليد والتشوهات القلبية. وبصورة عامة لا تشاهد صعوبات الإرضاع في فلج الشفة المعزول.

■ المعالجة:

يتم إصلاح معظم حالات فلج الشفة بعد الولادة بفترة قصيرة أو حالما يبدي الرضيع زيادة ثابتة في الوزن. أما فلج الحنك فيتم إصلاحه عادة بممر 12-24 شهراً. قد تحدث في فترة الوليد مشاكل تنفسية ومشاكل في الإرضاع. وإن تصحيح وضعية اللسان Repositioning وإرضاع الرضيع على جنبه يجب أن يعالج الصعوبات التنفسية. يتحمل معظم المرضى بشكل جيد الحلمة الطرية الطويلة التي لها

فتحة أطول من المعتاد. تشمل الاختلالات بعد إصلاح قلع الحنك صعوبات الكلام واضطرابات الأسنان والتهاب الأذن الوسطى المتكرر. ورغم أن ثلثي الأطفال يبدون كلاماً مقبولاً فإن هذا الكلام قد يكون له نوعية أنفية أو نغمة مكبوتة Muffled.

نقاط رئيسية 33.13

1. يتم إصلاح معظم حالات قلع الشفة بعد الولادة بفترة قصيرة أو حالما يبدي الرضيع زيادة ثابتة في الوزن.
2. يتم إصلاح قلع الحنك عادة بعمر 12-24 شهراً.
3. قد تحدث في فترة الوليد مشاكل تنفسية ومشاكل في الإرضاء مرافقة لقلع الشفة أو قلع الحنك.

NEURAL TUBE DEFECTS

عيوب الأنبوب العصبي

تمت مناقشة عيوب الأنبوب العصبي بالتفصيل في الفصل 15.

المشاكل الجلدية عند الوليد

NEONATAL DERMATOLOGIC PROBLEMS

الحمامى السمية عند الوليد ERYTHEMA TOXICUM NEONATORUM

يتكون الطفح في الحمامى السمية عند الوليد من حطاطات سريعة التلاشي Evanescent وحويصلات وبثرات على قاعدة حمامية تحدث عادة على الجذع (لكن قد تظهر أحياناً على الوجه والأطراف). يبدأ الطفح عادة خلال 24-72 ساعة من الولادة ولكن قد يظهر بشكل أبكر. يظهر تكوين غرام لمحتويات الحويصلات طبقات من الحمضات. تشفى الآفات خلال 3-5 أيام دون معالجة. تحدث الحمامى السمية الوليدية عند 50٪ من الرضع بتمام الحمل. وهذا الرقم ينخفض مع انخفاض سن الحمل. إن سبب هذا الطفح غير معروف.

MILIA

الدخنية

تتميز الدخنية بكيسات بشروية بيضاء لؤلؤية أو صفراء شاحبة توجد على الأنف والذقن والجبهة. تتوقف هذه الآفات السليمة وتختفي خلال الأسابيع القليلة الأولى من العمر. ولا ضرورة لأي معالجة.

SEBORRHEIC DERMATITIS

التهاب الجلد المني

يتمثر المني Seborrhea بأقراص متوسفة متجلبة جافة حمامية، وهو يحدث في المناطق الغنية بالغدد الزهمية (الوجه، الفروة، العجان، المناطق خلف الأذن والمناطق المذحية). تكون المناطق المصابة مفصولة

بشكل واضح عن الجلد غير المصاب. يبدأ ظهور المثلث بين عمر 2-10 أسابيع ويدعى بشكل شائع بطاقيّة المهد Cradle Cap عندما يظهر على الفروة. يطبق في حالات طاقية المهد الشديدة زيت الوليد Buby oil على الفروة لمدة 15 دقيقة، يلي ذلك الفسيل بشامبو القشرة Dandruff. وفي حالات المثلث في المنطقة الحفاضية يمكن استخدام زهم الهيدروكورتيزون 1٪. إذا ظهر خمج المبيضات فيوصى عندها بمزهم النستاتين.

MONGOLIAN SPOTS

البقع المنغولية

البقع المنغولية بقع غامضة مصطبغة ذات لون أزرق مائل للسواد عابرة تشاهد فوق القسم السفلي من الظهر والإليتين عند 90٪ من الرضع الأفارقة الأمريكيين والهنود والآسيويين. لا تكون هذه البقع مرتفعة أو مجسوسة ابداً، وتجم عن ارتشاح الخلايا الميلانينية عميقاً ضمن الأدمة. تخف هذه المناطق مفرطة التصبغ مع نمو الطفل. ليس لوجودها أي مشاكل معروفة طويلة الأمد لكن قد تلتبس أحياناً بالكدمات الناجمة عن سوء معاملة الطفل.

نقاط رئيسية 34.13

1. تحدث الحماسى السمية الوليدية بعد 24-72 ساعة من الولادة وتشفى بعد 3-5 أيام دون أي معالجة، وهي تشاهد عند 50٪ من الرضع بتمام الحمل.
2. السخنية كيسات بشرية تحدث على الأنف والحنك والجبهة.
3. يظهر التهاب الجلد المثلث بين عمر 2-10 أسابيع، ويدعى بشكل شائع بطاقيّة المهد Cradle cap عندما يظهر على الفروة.
4. البقع المنغولية آفات سليمة عابرة تكون على شكل بقع غامضة مصطبغة بلون أزرق مسود، وتشاهد فوق الجزء السفلي من الظهر والإليتين عند 90٪ من الرضع الأفارقة الأمريكيين والهنود والآسيويين.

DRUGS OF ABUSE

سوء استخدام الأدوية

FETAL ALCOHOL SYNDROME

متلازمة الجنين الكحولي

الكحول أشيع مادة مشوهة يتعرض لها الأجنة. يؤدي تناول الأم للكحول إلى طيف من التأثيرات عند الوليد تتراوح من التأخر الخفيف في الوظيفة الدماغية إلى متلازمة الجنين الكحولي الكلاسيكية. ويبدو أن كمية الكحول المستهلكة من قبل الأم ترتبط مع درجة إصابة الجنين. تحدث متلازمة الجنين الكحولي عند 1 من كل 1000 وليد. وتكون نسبة الحدوث أعلى بكثير عند الأمريكيين الأصليين بسبب نسبة الحدوث الأعلى للكحولية لديهم. تصيب هذه المتلازمة 40٪ من ذراري النساء اللواتي يستهلكن أكثر من 4-6 جرعات Drinks يومياً أثناء الحمل.

■ **التظاهرات السريرية:**

تشمل مظاهر متلازمة الجنين الكحولي صغر الرأس والتخلف العقلي وفشل النمو داخل الرحم والتشوهات الوجهية والعيوب القلبية والكلى. تشمل التشوهات الوجهية نقص تنسج أوسط الوجه وصغر الفك والنثرة المسطحة وقصر الشقوق الجفنية والحافة القرمزية Vermillion الرقيقة.

■ **المعالجة:**

تهدف المعالجة إلى الإقلال من المضايقة والوفيات الناجمة عن التشوهات القلبية والكلى ومساعدة الطفل المصاب بالتخلف العقلي بنشاطات الحياة اليومية.

■ **نقاط رئيسة 35.13**

1. الكحول أشيع مادة مشوهة يتعرض لها الأجنة.
2. تصيب متلازمة الجنين الكحولي 40% من ذراري الأمهات اللواتي يستهلكن أكثر من 6-4 جرعات Drinks يومياً أثناء الحمل.
3. تشمل مظاهر متلازمة الجنين الكحولي صغر الرأس والتخلف العقلي وفشل النمو داخل الرحم والتشوهات الوجهية والتشوهات الكلى والقلبية.

COCAINE**الكوكائين**

يسبب الكوكائين فرط توتر شرياني عند الأم مع تقبض وعائي مشيمي ونقص الجريان الدموي الرحمي ونقص الأكسجة عند الجنين. تترافق هذه التأثيرات مع زيادة معدل الإسقاطات العفوية وانفصاك المشيمة الباكر والضائقة الجنينية والتلون بالمضي والولادة قبل الأوان وفشل النمو داخل الرحم وعلامة أبقار المنخفضة عند الولادة.

■ **التظاهرات السريرية:**

يترافق استخدام الكوكائين عند الأم مع التشوهات الخلقية والنزف داخل القحف والتهاب الأمعاء والكلون النخري. تشمل التشوهات الخلقية التشوهات القلبية وتشوهات الجمجمة والتشوهات البولية التناسلية. يبدي الرضع الذين تعرضوا للكوكائين شذوذات في السيطرة على التنفس ويكون لديهم زيادة خطر الإصابة بالـ SIDS. تشمل العيوب طويلة الأمد ضعف الانتباه ونقص التركيز وزيادة نسبة حدوث إعاقات التعلم.

قد يحدث السحب لدى الرضع وهو يتميز بالهيجية والارتعاش المتزايد Tremulousness وحالة التقلل Lability وعدم القدرة على التهدئة Consolated وضعف الرضاعة خلال الأيام القليلة الأولى من العمر.

■ نقاط رئيسية 36.13

1. يسبب الكوكالين قصوراً مشبهماً مع نقص الكسجة جنينى، ويترافق ذلك مع زيادة معدلات الإسقاطات المفوية وانفصاك المشيمة المبكر والاضالقة الجنينية والاصطباغ بالعقي والولادة المبكرة قبل الأوان وهشل النمو داخل الرحم وانخفاض علامة ابغار عند الولادة.
2. قد يحدث السحب Withdrawal عند الوليدان ويتميز بالهيجوية والارتشاش المتزايد Tremulousness وحالة التقلقل Lability وصمم القدرة على التهدئة وضعف الرضاعة خلال الأيام القليلة من العمر.
3. تشمل الميؤب طويلة الأمد نقص الانشياء والتركيز وزيادة نسبة حدوث إصابات التعلم.

■ المعالجة:

تكون المعالجة خلال فترة ما حول الولادة داعمة. يمكن أن تكون الأدوية المهدئة Sedative مفيدة، لكن المداخلات المهدئة غير الدوائية المتكررة قد تكون كافية. يكون لدى العديد من هؤلاء الأطفال في سن المدرسة احتياجات تعليمية خاصة.

HEROIN AND METHADONE

الهيروئين والميثادون

إن الهيروئين والميثادون من المخدرات Norcotics التي يتعرض لها الأجنة بشكل شائع. ويولد تقريباً حوالي 10 آلاف وليد معتمد على الهيروئين سنوياً في الولايات المتحدة، كما أن هناك 5000 امرأة حامل مدمنة على المخدرات موجودة في مراكز المعالجة من الميثادون. توصف المعالجة الداعمة بالميثادون للنساء الحوامل لإتقاص الضائقة التي يتعرض لها الأجنة داخل الرحم نتيجة تعرضهم لجبرعات الهيروئين غير الموثوقة والسحب غير المسيطر عليه.

■ التظاهرات السريرية:

لا يترافق سوء استخدام الأفيونيات Opiate مع التشوهات الخلقية لكن الاستخدام الوالدي يسبب هشل النمو داخل الرحم وزيادة خطر الـ AIDS ومتلازمة سحب المخدرات عند الرضيع. ومن غير الواضح إن كانت شذوذات نمو الجنين المشاهدة في حالة سوء استخدام المخدرات ناجمة عن تأثير مباشر للدواء أو ناجمة عن العوامل البيئية الأخرى مثل سوء التغذية عند الأم.

تتميز متلازمة سحب المخدرات التي تحدث عموماً خلال الأيام الأربعة الأولى من العمر بالهيجوية وضعف النوم والبكاء عالي الطبقة والإسهال والتعرق والعلطاس والاختلاجات وضعف الرضاعة وضعف كسب الوزن. يكون خطر متلازمة السحب عند الوليد أعلى في حالة استخدام الميثادون (75%) مقارنة مع الهيروئين (50%). تميل متلازمة سحب الميثادون لأن تكون متأخرة البداية ومديدة وتستمر أحياناً أكثر من شهر. تبدأ الأعراض مباشرة بعد الولادة ثم تتحسن ويمكن أن تتكس بعمر 2-4 أسابيع.

■ المعالجة:

إن معالجة متلازمة سحب المخدرات هي محاولة الإقلال من الهيجية والإقياء والإسهال وزيادة فترة النوم بين الرضعات. تشمل الرعاية المرضية حمل الطفل وهزئته وتطعيمه Swaddling وإعطاء الرضيع رضعات صغيرة متكررة من حليب صناعي عالي الكالوري. يجب عدم إعطاء التالوكسون أبداً لرضع الأمهات المدمنات على المخدرات في غرفة الولادة لأنه قد يؤثر حدوث الاختلاجات. يمكن تخفيف أعراض سحب المخدرات غير المستجيبة للرعاية غير الدوائية بواسطة الفطام المتحكم به عن طريق المورفين أو الفينوباريبيتورات أو البنزوديازيبينات. كذلك يمكن استخدام الـ Paregoric⁴ وصفة الأفيون.

■ نقاط رئيسة 37.13

1. إن الهيرولين والميثادون هما من المخدرات التي يتعرض لها الأجنة بشكل شائع.
2. لا يتوافق الهيرولين والميثادون مع التشوهات الخلقية لكن الاستخدام الوالدي يسبب فشل النمو داخل الرحم ومتلازمة سحب المخدرات عند الرضيع.
3. يجب عدم إعطاء التالوكسون أبداً لرضع الأمهات المدمنات على المخدرات في غرفة الولادة لأنه قد يؤثر حدوث الاختلاجات.
4. يمكن تخفيف متلازمة سحب المخدرات غير المستجيبة للرعاية غير الدوائية بواسطة استخدام الأدوية المهدئة.

* * *

⁴ الـ Paregoric: صيغة الأفيون الكافوري، هو دواء يحوي الأفيون وزيت اليانسون وحمض البنزويك والكافور والفليسمين والكحول الممد.

Chapter

14

الأمراض الكلىة والبولىة Nephrology and Urology

الجهاز الكلى هو المنظم الرئيس لحجم السوائل فى الجسم والأوسمولىة وتركيب هذه السوائل والد PH. تجمع الكلىتان وتطرح العديد من الفضلات الناجمة عن الاستقلاب مثل اليوريا والكرياتينين، وتحافظ على التوازن الأيونى عن طريق المحافظة على كهارة معينة أو إيلراحها حسب الحاجة. يتعرض اترضع بشكل خاص للتحديات الكلىة، لأن فعالية الكلىين لديهم تكون اقل فى رشح البلاءما وتنظيم الكهارل وتركيز البول.

ورغم أن الكلىين والسبيل البولى جهازان مفصولان فهما مرتبطان ببعضهما، وإن الشذوذات فى أحد هذين الجهازين قد تؤثر على الآخر. قد تكون الشذوذات تشريعية أو خمجية أو خلوية أو التهابية أو وظيفية أو هرمونية أو متعلقة بالنضج Maturational.

RENAL DYSPLASIA

خلل التنسج الكلى

لا تتشكل الكلىة فى عدم التخلق الكلى Renal agenesis. ويؤدى عدم التخلق الكلى ثنائى الجانب إلى متلازمة بوتير Potter syndrome. يكن الرضع المصابون بمتلازمة بوتير ملىصين Stillborn أو يموتون بعد الولادة بفترة قصيرة بسبب نقص التنسج الرئوى. إن عدم التخلق وحيد الجانب تشوه معزول عادة لكن قد يترافق مع التشوهات الأخرى.

إن الكلية عديدة الكيسات Multicystic Kidney هي أشيع خلل تسمح يصيب الكلية. وهي تتكون من كيسات عديدة غير متصلة مع بعضها مملوءة بالسائل. تكون الكليتان المصابتان غير وظيفيتين لكن هذه الحالة تكون فعلياً وحيدة الجانب دوماً. تعتبر الكلية عديدة الكيسات أحد أشيع سببين للكتل الكلوية عند الوليد (السبب الآخر هو الاستسقاء الكلوي الناجم عن انسداد الوصل الحويضي الحالب). يتم إثبات التشخيص بواسطة الإيكو. تشفى معظم الحالات عفوياً لكن يوصى باستئصال الكلية Nephrectomy عند بعض المرضى بسبب زيادة خطر ورم ويلمز في الكلية المصابة.

أما داء الكلية متعددة الكيسات Polycystic Kidney Disease فهو اضطراب وراثي يحدث بأحد شكلين هما النمط الطفلي الجسدي المتعدي والنمط الكهلي الجسدي السائد. في الشكل الأول تبدو الكليتان طبيعيتين عياناً لكن الأنابيب الجامعة الكلوية تكون متوسعة وتشكل كيسات صغيرة. تكون القطع غير المصابة متناثرة Interspersed لكن وظيفة الكليتين تكون بصورة عامة ضعيفة. تكتشف الحالة عادة أثناء تقييم كتلة كلية مجسوسة عند الرضيع. يوجد توسع مشابه في الأفتية الصفراوية الكبدية مع درجات متنوعة من التليف حول البابي. فترة الحياة المتوقعة قصيرة وقد يموت الرضع المصابون بشدة خلال أسابيع. يكشف الشكل الجسدي السائد في الكلية متعددة الكيسات عادة في مرحلة الكهولة لكن قد يكشف أبكر بواسطة الإيكو المجرى قبل الولادة أو من خلال إجراءات التشخيص إذا كانت القصة العائلية إيجابية. قد تكون الكيسات كبيرة جداً. يتطور القصور الكلوي وفراط التوتر الشرياني في النهاية. وإن زرع الكلية خيار ممكن التطبيق.

انسداد الوصل الحويضي الحالب

URETEROPELVIC JUNCTION OBSTRUCTION

يعتبر انسداد الوصل الحويضي الحالب (UPJ) أشيع سبب للاستسقاء الكلوي في الطفولة. تشمل الأسباب المحتملة التليف الخلالي في الوصل الحويضي مع الحالب أو انفتال Kinking الحالب أو وعاء كلوي متصالب.

يؤدي الانسداد إلى ارتفاع الضغط داخل الحويضة وتوسع الحويضة الكلوية والكؤيسات والركود البولي والخمج والتخرب التدريجي للبارانشيم الكلوي. تكون 20٪ من الحالات ثنائية الجانب.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

إن الكتلة البطنية المجسوسة هي أشيع المظاهر في فترة الوليد. أما الرضع الأكبر فقد يحدث لديهم ألم بطني أو في الخاصرة مع بيلة دموية إضافة إلى الكتلة. ومن غير النادر حدوث خمج السبيل البولي. تكشف الحالة أحياناً عن طريق الإيكو قبل الولادة وتكشف عند الرضيع عن طريق الإيكو وتصوير الكلية النووي الإداري وهما فحصان حساسان في حالة انسداد ال UPJ.

TREATMENT**المعالجة**

يؤمن الإصلاح الجراحي عن طريق تصنيع الحويضة Pyeloplasty طريقتاً بديلاً لنقل البول من الحالب إلى الحويضة.

VESICoureTERAL REFLUX**الجزر المثاني العالبي (VUR)**

ينجم الجزر المثاني العالبي عن قصور الدسام الوظيفي الذي يسمح بالحالة الطبيعية بمرور البول في اتجاه واحد فقط من الحالبين إلى المثانة. تكون الحالة عند الأطفال ثنائية الجانب عادة وتحدث نتيجة لقصور في مجرى الحالبين ضمن النسيج تحت المخاطي في المثانة (قصر الجزء المثاني من الحالب الذي يشكل نفقاً تحت المخاطية).

CLINICAL MANIFESTATIONS**التظاهرات السريرية**

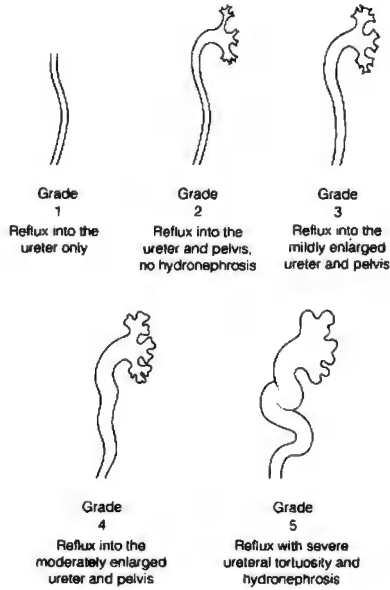
إن التظاهرة الأشيع هي الأخماج البولية المتكررة (UTIs). يؤدي جريان البول المموج بالطريق الراجع Retrograde لحدوث التهاب الحويضة والكلية. يمكن لاستسقاء الكلية قبل الولادة أن يكون ناجماً أيضاً عن الـ VUR.

DIAGNOSTIC EVALUATION**التقييم التشخيصي**

يكشف تصوير المثانة والإحليل أثناء التبول (VCUG) الشذوذات في مكان دخول الحالب ويسمح بتصنيف درجة الجزر اعتماداً على امتداد الجريان بالطريق الراجع والتوسع المرافق في الحالب والحويضة (الشكل 14-1). (ملاحظة: إن تصوير المثانة بالنوكليوتيد المشع طريقة بديلة عند بعض المرضى) يشفى الجزر منخفض الدرجة عفوياً غالباً. أما الدرجات العالية فتؤدي إلى كبر وتمزج الحالبين مع تخرب واضح في الحويضة الكلوية والكؤيسات وتؤدي الأخماج البولية المتكررة المرافقة إلى أذية كلوية متقدمة والتندب.

TREATMENT**المعالجة**

إن الخط الأول في المعالجة هو الوقاية بالصادات بالأموكسي سيلين (عند الرضيع) أو التري ميثوبريم سلفاميثوكسازول أو النثروفرانتولين (عند الأطفال الأكبر). يوصى بالوقاية لكل الأطفال دون عمر 5 سنوات المصابين بالـ VUR. وكذلك عند أي طفل لديه الدرجة IV أو الدرجة V من الـ VUR. وعند المرضى الذين لديهم نوبات متكررة من أخماج السبيل البولي المترافقة مع الحمى. تشفى معظم حالات الجزر متوسط الدرجة مع الوقت. وتستلزم جراحة إعادة زرع الحالبين في الجزر من الدرجة V أو الدرجات الأقل التي لا تشفى. يتم إعادة وضع الحالبين جراحياً ضمن قطعة أكبر تحت مخاطية المثانة وبزاوية أكثر تقدماً.



الشكل 14-1 تصنيف الجزر المثاني الحالبية. تعتمد الشدة على مستوى الجزر ودرجة توسع الجهاز الجماع.

POSTERIOR URETHRAL VALVES

دسامات الإحليل الخلفي

تحدث دسامات الإحليل الخلفي عند الذكور فقط. وهي تتكون من وريقات ضمن الإحليل البروستاتي متوضعة خلفياً ويؤدي ذلك إلى انسداد جزئي في مخرج المثانة. يؤدي ارتفاع الضغط أعلى المجرى البولي لحدوث توسع في الإحليل مع ضخامة عنق المثانة وحدوث تحجيبات Trabeculation في المخاطية ومن غير النادر حدوث الجزر المثاني الحالبية وخلل التصنع الكلوي. إن دسامات الإحليل الخلفي أشيع سبب للمرض الكلوي في المرحلة النهائية في الطفولة.

CLINICAL MANIFESTATIONS**التظاهرات السريرية**

يمكن الاشتباه بهذا الاضطراب بكشف الاستسقاء الكلوي بالإيكو المجرى قبل الولادة أو بجسم المثانة المتوسعة أو جس كتلة كلوية أثناء فحص الوليد. وعند الرضع الأكبر قد يلاحظ الوالدان ضعف الجريان البولي أو تقييط البول أو السلس البولي النهاري غير المفسر. تشخص الحالة أحياناً عند الأطفال الذكور أثناء التقييم الشعاعي بعد إلتان في السبيل البولي. تشاهد دسمات الإحليل الخلفي واضحة على VCUG.

TREATMENT**المعالجة**

إن الاستئصال ablation عبر الإحليل للتسيج الساد عن طريق تنظير المثانة هو المعالجة المختارة. وعند الولدان الصغار جداً لمثل هذا الإجراء يتم مؤقتاً إجراء تحويلة فوق المثانة supravescical diversion إلى أن يجرى الاستئصال. يعتمد الإنذار على درجة الضعف الكلوي والمثاني عند إجراء الإصلاح.

HYPOSPADIAS**الإحليل التحتاني**

الإحليل التحتاني أشيع تشوه خلقي في القضيب يحدث عند 1 من كل 500 وليد. يؤدي التطور الناقص للإحليل البعيد إلى سوء توضع صمغ الإحليل على طول القسم البطني للقضيب أو في الصفن أو العجان. قد يسبب الإحليل التحتاني القريب انحناء القضيب chordee. تشمل التشوهات المرافقة الفتوق وعدم هبوط الخصيتين. إن إجراء الختان مضاد استطباً لأن الإصلاح الجراحي يحتاج إلى نسيج القلفة preputial. تهدف المعالجة إلى مد صمغ البول إلى رأس حشفة القضيب وإحداث مظهر القضيب المختون الطبيعي. الإنذار ممتاز في حالات الآفات البعيدة، وقد تحتاج الآفات القريبة إلى مداخلات متعددة قبل الحصول على نتيجة مقبولة.

CRYPTORCHIDISM**اختفاء الخصية**

يُعرف اختفاء الخصية بأنه عدم هبوط الخصية بشكل تام إلى الصفن، وهي على العكس من الخصية النطاطة retracted (المنكمشة) لا يمكن إنزالها يدوياً إلى الصفن بالضغط الخفيف. إن الخصى التي تبقى خارج الصفن تتطور فيها تبدلات بنوية فائقة تضعف إنتاج النطاف إضافة إلى زيادة خطر الإصابة بالخباثة (ملاحظة: إن الخصية النازلة في الجهة المقابلة معرضة أيضاً لزيادة خطر الخباثة). يؤدي اختفاء الخصية ثنائي الجانب إلى قلة النطاف والعقم. نسبة حدوث اختفاء الخصية عند الرضع بنمط الحمل 3-4% عند الولادة، ويكون المعدل أعلى بكثير (30%) عند الرضع الخدج. قد يحدث اختفاء الخصية كجزء من متلازمة وراثية أو قد يكون عيباً عفوياً.

CLINICAL MANIFESTATIONS**التظاهرات السريرية**

قد تتوضع خصية واحدة أو اثنتان في البطن أو في أي مكان على طول القناة الإربية. معظم الخصى تكون مجسوسة بالفحص. ويكون لدى 90% من المرضى فتوق إربية أيضاً.

TREATMENT**المعالجة**

بحلول عمر 12 شهراً يكون لدى كل الرضع الذكور عدا 0.08% خصى هابطة في الجهتين. إن الهبوط العفوي بعد عمر 12 شهر أمر غير محتمل. يجرى الإصلاح الجراحي (تثبيت الخصية Orchiopexy) بعمر 12-18 شهراً وله معدلات نجاح عالية (99%). لا يبدو أن تثبيت الخصية يغير من نسبة حدوث التكتس الخبيث (2-3%) لكنه يجعل بالإمكان الوصول للخصيتين من أجل الفحص الذاتي المنتظم.

TESTICULAR TORSION**انفصال الخصية**

انفصال الخصية حالة جراحية إسعافية تحتاج إلى الكشف والإصلاح السريعين لمنع فقد الخصية. إن معظم المرضى الذين لديهم انفصال خصوي يفقدون للارتكاز الخلفي على الغلالة المتمددة tunica vaginalis التي تمنع الخصيتين من الدوران حول الحبل المنوي.

CLINICAL MANIFESTATIONS**التظاهرات السريرية**

تشمل التظاهرات السريرية البداية الحادة للألم وحيد الجانب في الصفن مع الفتيان والإقياء والتورم والاحمرار والإيلام الشديد في الخصية ووذمة الصفن وغياب المنعكس المشعري. يتظاهر التهاب البربخ epididymitis الذي يكون أكثر شيوعاً خلال البلوغ والمراهقة بصورة سريرية مماثلة. ويفيد الإيكو دوبلر في التفريق بين الحالتين لكن قد يؤخر المعالجة المناسبة. يكون الانتفاخ أحياناً محدوداً في زائدة الخصية أو زائدة البربخ، وإن الإيلام الموضعي وعلامة النقطة الزرقاء blue dot (على الوجه العلوي للصفن) وسلامة المنعكس المشعري تقترح الإصابة المحدودة.

TREATMENT**المعالجة**

إن المداخلة الجراحية المبكرة حاسمة حيث يمكن إنقاذ 90% من الخصى عند إجراء الجراحة (فك الالتصاق وتثبيت الخصية) خلال الـ 6 ساعات الأولى من البداية. يجب إزالة الخصى المتشجرة. يتم تثبيت الخصية في الجانب المقابل إلى الفلاف الصفني الخلفي أثناء الجراحة لتجنب الانفصال اللاحق. يشفى انفصال زائدة الخصية أو زائدة البربخ يشفى عفواً.

HYDROCELES AND VARICOCELES**القيلة المائية ودوالي الخصية**

القيلات المائية Hydroceles أكياس مملوءة بالسائل في جوف الصفن تتكون من بقايا النائم الفمدي Processus vaginalis. تشخص القيلات المائية غالباً في فترة الوليد وفترة الطفولة المبكرة.

قد تتطور القيلات المائية التي تتصل مع جوف الصفاق إلى الفتوق عندما تهبط الأمعاء على طول الطريق إلى الصفن. يجب إصلاح القيلات المائية المتصلة والفتوق الصفنية في أسرع وقت ممكن للوقاية من تطور الفتق المختق. تزيل معظم القيلات المائية غير المتصلة بعمر 12 شهراً.

تعرف الدوالي (القيلة الوريدية) varicocele بأنها توسع الوريد الخصوي مع ضخامة الضفيرة الكرمية Pampiniform الناتج عن غياب الدسامات الوريدية المسؤولة عن تقدم الدم باتجاه القلب. تصبح هذه الدوالي قابلة للكشف عند الذكور في مرحلة المراهقة وتحدث بشكل أشيع بالجانب الأيسر وهي غير مؤلمة عادة. لا تكون الدوالي موروثة عادة عندما يكون المريض بوضعية الاضطجاع الظهرى، لكنها تصبح واضحة عند الوقوف حيث تتمدد الدوالي وتعطي إحساس "كيس الديدان" المميز ضمن الصفن. تشمل استبطابات الإصلاح الجراحي كلاً من الألم والتداخل مع الوظيفة الهرمونية للخصية والضمور الخصوي في الجانب الموافق. إن عدم إصلاح الدوالي يعرض المريض لزيادة خطر المقم.

URINARY TRACT INFECTIONS

أخماج المسيل البولي UTIs

PATHOGENESIS

الأمراض

أخماج الطريق البولي الجرثومية سبب شائع للمراضة عند الأطفال. قد يكون الخمج محدوداً في المثانة (التهاب المثانة Cystitis) أو قد يشمل أيضاً الكلية (التهاب الحويضة والكلية Pylonephritis). يحدث عند الأطفال المصابين بالتهاب الحويضة والكلية عادة أذية في المنطقة المخموجة من البارانشيم الكلوي. مما يؤدي إلى تندب موضع مع نقص الوظيفة.

يعتبر السبيل البولي أشيع مكان للخمج الجرثومي عند الرضع المصابين بالحمى. ويكون المصدر في كل الحالات تقريباً هو الانتشار دموي المنشأ إلى الكليتين وهذا ما ينجم عنه نسبة عالية من التندب الكلوي المشاهد عند هذه المجموعة من المرضى. تتجم الـ URTI عند الأطفال الأكبر غالباً عن صعود الفلورا البرازية الخارجية (الفلورا البرازية التي تلوث العجان) إلى السبيل البولي. تشمل العوامل الممرضة الشائعة الإشريشيا الكولونية (80٪) والمتقلبات Proteus وأنواع الكليبسيلا.

EPIDEMIOLOGY

الوبائيات

بعد السنة الأولى من العمر (التي تكون فيها نسبة الحدوث متساوية بين الجنسين) خطر الإصابة عند الإناث أعلى من الذكور بـ 10 أضعاف تقريباً. ورغم أن الولدان الذكور غير المختونين أكثر عرضة لـ UTIs فإن هذا الاستعداد لوحده ليس استبطاباً كافياً لإجراء الختان روتينياً بشكل واسع.

RISK FACTORS

عوامل الخطورة

إن أهم عامل خطورة هو وجود شذوذ في المسيل البولي يسبب ركودة بولية أو انسداداً أو جزءاً أو خلل وظيفة التبول.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

يشمل التشخيص التفريقي التخریش القاسلي الخارجي والتهاب المهبل Vaginitis والجسم الأجنبي في المهبل وسوء المعاملة الجنسية والخمج بالديدان الدبوسية. يمكن للفيروس القدي أن يسبب التهاب مثانة نزفياً محدداً لذاته لا يستجيب للمضادات الحيوية لكن قد يلتبس مع الـ UTI. تتظاهر ذات الرئة الفصية السفلية بالحمى والتشميريرات وألم الخاصرة.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

■ القصة المرضية والفحص السريري:

تكون علامات وأعراض التهاب المثانة عند الأطفال الكبار مشابهة لتلك المشاهدة عند البالغين. وتشمل الحمى الخفيفة والتواتر البولي والإلحاح وعسر التبول وسلس البول وآلم البطني والبييلة الدموية. وعلى العكس يتظاهر التهاب الحويضة والكلية بالحمى العالية والتشميريرات والغثيان والإقياء وألم الخاصرة.

يتطلب الرضغ انتباهاً خاصاً لأن الحمى قد تكون التظاهرة الوحيدة لـ UTI عند هذه المجموعة العمرية، كما أن الـ UTI يمكن أن يكون التظاهرة السريرية الأولى للتشوه الانسدادي أو الجزر المثاني الحالب. وفي الحالات المثالية يجب فحص البول عند كل الأطفال دون عمر 1-2 سنة المصابين بالحمى.

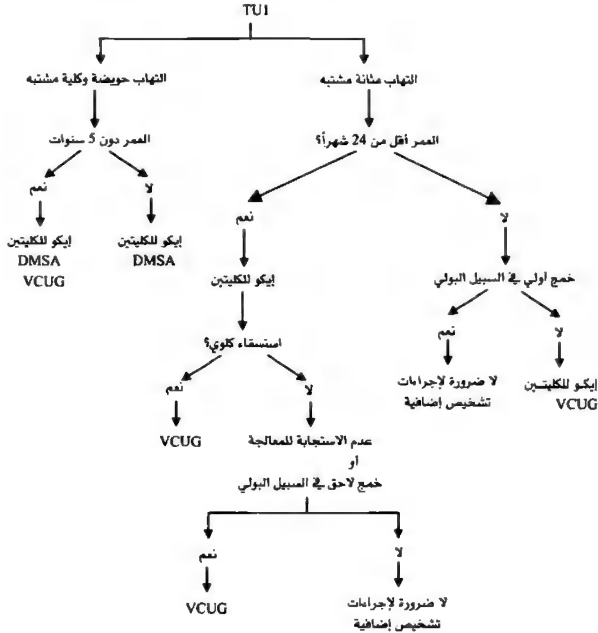
DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

رغم أن البييلة القححية Pyuria والبييلة الدموية والبييلة الجرثومية بفحص البول تقترح الـ UTI فإن إيجابية زرع البول هي المعيار الذهبي للتشخيص. (ملاحظة: إن غياب الكريات البيض أو الكريات الحمر من البول لا ينفي الـ UTI. وتكون البييلة القححية غائبة غالباً عند الرضغ المحمومين المصابين بالتهاب الحويضة والكلية). يمكن الحصول على البول بواسطة البزل فوق العانة (عند الولدان) أو القططرة العقيمة للمثانة أو أخذ عينة نظيفة (مرتبة حسب زيادة احتمال التلوث). إن العينات المأخوذة بالكيس كافية لتقييم المادة الخلوية لكنها ليست مناسبة للزرع.

يجب عند كل الرضغ المحمومين والمرضى الأكبر الذين يشبه إصابتهم بالـ UTIs إجراء زرع للبول (النتائج خلال 24-48 ساعة) وفحص البول بواسطة شريط الغمس Dipstick. ويجب عند المرضى الذين يكون اختبار شريط الغمس لديهم إيجابياً لإستراز الكريات البيض (مع أو دون إيجابية النتريت) اليدء بالمعالجة حتى تتوفر نتائج الزرع. يجرى اختبار الحساسية على أي جرثومة وحيدة معزولة للتأكد من المعالجة المناسبة بالصادات. إن الأطفال الكبار أكثر ميلاً لأن يكون لديهم خمج مثاني معزول دون إصابة كلوية، ولكن ارتفاع الكريات البيض المحيطي وارتفاع سرعة التثفل ESR والبروتين الارتكاسي -C كل ذلك يقترح إصابة السبيل البولي العلوي.

إن إجراءات التشخيص في حالة أخماج المسبل البولي UTIs الأولية مثار جدل وتعتمد على عمر المريض وشدة الخمج والاستجابة للمعالجة. يظهر (الشكل 14-2) خوارزمية تشخيصية للأطفال المصابين بالـ UTIs. توصي الإرشادات الحالية للأكاديمية الأمريكية لطب الأطفال بضرورة إجراء إيكو للكليتين عند كل الأطفال دون عمر الـ 24 شهراً لنفي الاستسقاء الكلوي أو الأفات البنيوية التي تؤهب للخمج. ويجب عند المرضى الذين لا يستجيبون للمعالجة المناسبة بالصادات خلال 48 ساعة إجراء الـ VCUG. أما عند المستجيبين بسرعة للمعالجة فإن الـ VCUG اختياري. يجادل بعض الخبراء بضرورة إجراء الـ VCUG عند كل الأطفال دون عمر معين (6-12 شهراً) بصرف النظر عن الاستجابة للمعالجة. ومن المحتمل أن دراسات إضافية سوف تغطي توصيات أكثر معتمدة على الدليل.



الشكل 14-2: الخوارزمية التشخيصية لخمج المسبل البولي عند الأطفال.
DMSA، تفرسة الكلية بحمض دي ميريكايتوسوسينيك الموسوم بالتفنشيوم-99.
VCUG، تصوير المثانة والإحليل أثناء التبول.

نقاط رئيسة 1.14

1. تنجم التهاب المسبل البولي عند الأطفال الكبار عن ثلوث المسبل البولي بالقولون البرازية الخارجية، ويكون الانتشار الدموي أرحح عند الرضع خاصة الرضع دون عمر الشهرين.
2. إن الإيشريشيا الكولونية E.coli أشيع عامل ممرض في UTIs.
3. إن أهم عامل خطورة للإصابة بالـ UTIs المتكررة هو وجود شذو في المسبل البولي يؤدي إلى الركودة البولية أو الانسداد أو الجزر أو خلل وظيفة التبول.
4. يجب إجراء زرع البول وفحص البول بشرائط الفحص عند المريض الذي يشتبه بإصابته بالـ UTI، وإذا كان الفحص بشرائط الفحص إيجابياً بالنسبة لإستزاد الكريات البيض (مع أو دون وجود النترت) فنتم عندها المعالجة المضاعفاً على أساس UTI حتى تتوفر نتائج الزرع.
5. يسبب التهاب الحويضة والكلية تندياً كلوياً مع تكرار الأخماج وفرد التوتور الشرياني أو المرض الكلوي في المرحلة النهائية.

TREATMENT**المعالجة**

يمكن معالجة الأطفال المصابين بالتهاب المثانة بالمضادات الحيوية الفموية المناسبة مثل الأموكسي سيللين أو الأميسيلين أو النيتروفورانتوين أو التري ميتوبريم -سلفا ميتو كسازول. إذا كان زرع البول سلبياً فيمكن إيقاف المعالجة. أما زرع البول الإيجابي فيستدعي إعطاء شوط علاجي لمدة 5-7 أيام من الصادات الفموية المناسبة (اعتماداً على نتائج الزرع).

إن الأطفال الذين لا يبدو بحالة سمية ويشتهب إصابتهم بالتهاب الحويضة والكلية يجب أن يعالجوا بالسيفيكسيم (فموي) أو الأميسيلين وريدياً إضافة للجنتاميسين أو السيفوناكسيم حتى تصبح نتائج الزرع متوفرة. يقبل في المشفى المرضى الذين لديهم سحنة سمية أو المرضى الذين لديهم إقباعات ولا يستطيعون تناول المضادات الحيوية الفموية أو المرضى دون عمر 6 شهور وذلك لمدة 10-14 يوماً من أجل إعطائهم المضادات الحيوية الوريدية ومراقبتهم. ومع التحسن يمكن تخريج المرضى فوق عمر 6 شهور على مضادات حيوية فموية مناسبة حتى انتهاء الشوط العلاجي.

إن إندار المرضى الذين لديهم حالات معزولة من التهاب المثانة ممتاز، وتزداد المراضة في حالة الخمج المتكرر. وإن معظم الاختلاطات المتعلقة بالأخماج البولية هي تلك الناجمة عن التهاب الحويضة والكلية وتشمل الخراج حول الكلية والتندب الكلوي والقصور الكلوي.

NEPHROTIC SYNDROME**المتلازمة النفرونية****PATHOGENESIS****الأمراض**

المتلازمة النفرونية اضطراب كبي يتميز بالبيلة البروتينية الشديدة ونقص البومين الدم وفرد شعور الدم والوذمة.

EPIDEMIOLOGY**الوبائيات**

قد تكون المتلازمة النفروزية عند الأطفال مجهولة السبب (90٪) أو ثانوية (الجدول 14-1). يعتبر الداء قليل التبدلات (MCD) أشيع سبب للمتلازمة النفروزية الأولية عند الأطفال. يكون معظم المرضى بين عمر 2-6 سنوات وتكون إصابة الذكور أكثر من الإناث. ويشكل التصلب الكبي القطعي البؤري والتهاب الكبد والكلية الميزانشمي النمى المنتشر معظم باقي الحالات مجهولة السبب للمتلازمة النفروزية عند الأطفال.

CLINICAL MANIFESTATIONS**التظاهرات السريرية****■ القصة والفحص السريري:**

يبدو الأطفال المصابون بالمتلازمة النفروزية المبكرة سليمين تماماً. ومن الشائع أن تكون الوذمة حول الحجاج أول الشذوذات المشاهدة، يلي ذلك الوذمة في الطرف السفلي ثم تصبح الوذمة معممة ومترافقة مع الحبن. يحدث القمه والإسهال بشكل غير ثابت.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS**التشخيص التفريقي**

قد يكون منشأ الوذمة كلوي أو كبدياً أو تغذوياً أو قلوبياً. تشمل باقي الحالات المترافقة مع البيلة البروتينية الثميرين والرض وخمج المسيل البولي والتجفاف والنخر الأنوبي الحاد. ولكن لا تكون درجة الضياغ البروتيني في أي من هذه الاضطرابات مثل الدرجة المشاهدة في المتلازمة النفروزية. ومن الجدير ملاحظته أن معدل الرشع الكبي (GFR) والضغط الدموي أقل احتمالاً أن يتأثرا في المتلازمة النفروزية مقارنة مع متلازمات التهابات الكلية (الجدول 14-2).

DIAGNOSTIC EVALUATION**التقييم التشخيصي**

إن العلامة الرئيسة في المتلازمة النفروزية هي البيلة البروتينية الشديدة. يضيع الأطفال المصابون أكثر من 40 ملغ من البروتين/م² ساعة في البول عندما تحسب الكمية وسطياً على مدى 24 ساعة. ويكون جزء كبير من هذا البروتين الضائع على حساب الألبومين. يقوم الكبد بسرعة بالتصنيع لتعويض البروتينات الضائعة ويرافق ذلك اصطناع كميات كبيرة من الدم أيضاً.

الجدول 14-1: الأدوية والحالات المترافقة مع المتلازمة النفروزية عند الأطفال.

- الأدوية: (الأميسلين، مضادات التهاب غير الستيرويدية).
- الأرج: (غبار الطلع، الحليب، لسمة النحل).
- الأورام: (داء هودجكن، نقوما لاهودجكن، أورام الخلايا المصفية، الكارسينوما قصبية المنشأ).
- الأحماج (الفيرومات).
- أمراض الجلد (التهاب الجلد التماسي، التهاب الجلد حثي الشكل).
- اضطرابات أخرى (متلازمة غيلان باريه، الوهن العضلي الوبخ، النتية الحمامية الجهازية).

تستطع الخزعة الكلوية عند المرضى الذين يكونون خارج مجال العمر النموذجي للإصابة بالداء قليل التبدلات MCD، وكذلك عند الذين لا يستجيبون للمستبرويدات، وتصديقاً لاسم المرض فإن المقاطع الميانية في الـ MCD تظهر تبدلات قليلة جداً في حال وجودها، وإن الموجودة الثابتة الوحيدة هي انحناء effacement استطالات الخلية الظهارية القدمية، ويظهر ذلك بالمجهر الإلكتروني، يتميز التصلب الكبلي القطعي البؤري بوجود مناطق بؤرية من الكبي المخربة مع ضخامة ميزانشيمية وتليف عرى الأوعية الشعرية القطعي. تشاهد زيادة الخلوية الميزانشيمية وسماكة الغشاء القاعدي الكبلي في التهاب الكبي والكلية الفشائي المنمي المنتشر.

TREATMENT

المعالجة

إذا كانت التظاهرات السريرية متوافقة مع المتلازمة النفروزية الأولية غير المختلطة فإن التعديد الصارم للملح في القوت مع المعالجة بالمستبرويد الفموي هما المعالجة المناسبة. وإذا لم تشف الأعراض خلال 8-12 أسبوعاً أو حدث لدى المريض نكس متكرر أو شديد فيستطع إجراء خزعة الكلية لإثبات التشخيص.

تؤدي الستيرويدات إلى هجوع سريع في معظم حالات الـ MCD. قد تحتاج المتلازمة النفروزية التي لا تستجيب للمستبرويدات الفموية إلى المعالجة بكاينبات المناعة مثل الميكولوفوسفاميد. يمكن إعطاء الألبومين الوريدي ثم إعطاء المدرات مثل الفورسميد كوسيلة مؤقتة لتحريض الإدرار في حالة وجود الوذمات الشاملة anasarca المنهكة أو وجود الضعف التنفسي الناجم عن الوذمة.

إن الأخماج الجرثومية خاصة التهاب الصفاف الفموي هي أكثر اختلاطات المتلازمة النفروزية تواتراً، وتحدث عادة في الوقت الذي يكون فيه المريض على المعالجة الكابتة للمناعة. إن إنذار الـ MCD ممتاز، ورغم أن نسبة تصل إلى 80٪ من المرضى ينكسون مرة واحدة على الأقل فإن القليل جداً منهم يطورون القصور الكلوي طويل الأمد. ولسمو الحظ فإن المرضى المصابين بالتصلب الكبلي القطعي البؤري والتهاب الكبي والكلية الفشائي المنمي المنتشر لا يمتطيون جيداً للمعالجة بالمستبرويدات، ويكون المرض الكلوي في المرحلة النهائية شائعاً عندهم. لا يؤدي زرع الكلية إلى الشفاء لأن كلا المرضين ينكسان في الكلى المزروعة.

الجدول 14-2: الأمراض التي تتظاهر بالتهاب الكبي والكلية والمتلازمة النفروزية.	
المتلازمات النفروزية	متلازمات التهاب الكلية Nephritic syndromes
الداء قليل التبدلات.	اعتلال الكلية بالـ IgA.
التصلب الكبلي القطعي البؤري.	التهاب الكبي والكلية الحاد التالي للقديات.
التهاب الكبي والكلية الفشائي المنمي.	الذئبة الحمامية الجهازية.
التهاب الكبي والكلية الفشائي.	فرقرية هينوغ شونلاين.
الذئبة الحمامية الجهازية.	المتلازمة اليريمائية الانحلالية.
	متلازمة اليريم.
	التهاب الشفاف الجرثومي.
	اعتلال الكبي والكلية الفشائي المنمي.

نقاط رئيسة 2.14

1. تتميز المتلازمة النفرولية بالبليلة البروتينية ونقص البومين الدم وفقرط شحوم الدم والوذمة.
2. إن البدء فليل التبدلات هو أشيع نمط من المتلازمة النفرولية مجهولة السبب عند الأطفال.
3. تمتص جميع معظم الحالات للمعالجة بالاستيرويد الفموي، ويوصى بالخزعة الكلوية للمرضى الذين لا يستجيبون.
4. يحدث التهاب الصفاق الجرثومي القوي كاختلاط للمتلازمة النفرولية.

التهاب الكبد والكلية**GLOMERULONEPHRITIS**

يدل مصطلح التهاب الكبد والكلية على الالتهاب في الكبد الكلوية. تتشكل معقدات المستند-الضد أو ترسب في المناطق تحت البطانية أو تحت الظهارية يلي ذلك الوسائط المناعية مما يؤدي إلى أذية النهائية. إن البليلة الدموية (العيانية أو الجهرية) مع أسطوانات الكريات الحمر هي العلامة الرئيسية للمرض. تمت مناقشة الخصائص المميزة لمتلازمات التهاب الكبد والكلية الرئيسية في الطفولة في هذا الفصل.

التهابات الكبد والكلية الحادة**ACUTE GLOMERULONEPHRITIDES**

يعتبر التهاب الكبد والكلية الحاد التالي للعقديات (APGN) أشيع شكل من التهابات الكبد والكلية في الطفولة، وهو يحدث بشكل فرادي عند الأطفال الكبار. ويكون أشيع عند الذكور بمرتين مقارنة مع الإناث. تحدث الأخماج العقدية التي تشمل إما الحلق أو الجلد (القوباء impetigo) قبل المتلازمة السريية بـ 1-3 أسابيع. وإن معالجة خمج العقديات لا يمنع حدوث APGN. يقترح ارتفاع عيارات مضاد الستربتوليزين-O (ASLO) أو anti-DNAse B الخمج الحديث بالعقديات، تكون الـ C3 (جزء من طريق المتممة) ناقصة. يظهر الفحص النسيجي للكلية كثائر الخلايا الميزانشيمية والشعرية مع رشاحة خلوية النهائية وحيدات humps حبيبية من الـ IgG و C3 تحت الغشاء القاعدي الكبي.

إن متلازمة هينوخ شونلاين (HSP) التهاب أوعية جهازية يتميز بالفرفرية والألم البطني الماخص والتهاب المفاصل، وقد تترقى إلى متلازمة من نمط التهاب الكبد والكلية لا يمكن تفريقها عن اعتلال الكلية بالـ IgA. يتطور عند 2/3 من الأطفال المصابين بالـ HSP إصابة كلوية طويلة الأمد.

إن التهاب الكبد والكلية المترقي بسرعة مصطلح وصفي لعدد من التهابات الكبد والكلية التي تتدهور (الأسباب مجهولة) على مدى عدة أسابيع أو أشهر إلى القصور الكلوي واليوريميا واعتلال الدماغ وحتى الموت. تظهر كل الأشكال تشكل أهلة معممة في الكبد، ويعتقد أن هذه الأهلة تمثل التخرب الخلوي بواسطة البالعات مع تنخر لاحق وترسب للفيرين. ولحسن الحظ فإن التهاب الكبد والكلية المترقي بسرعة نادر عند الأطفال.

التهابات الكبد والكلية المزمنة CHRONIC GLOMERULONEPHRITIDES

كان يعتقد أن اعتلال الكلية بالـ IgA حالة سليمة لكن تبين الآن أنه يترقى ببطء باتجاه القصور الكلوي في 25% من الحالات. تكون مستويات C3 طبيعية. إن الخزعة الكلوية لوحدها تشخص الحالة وتظهر ترسبات ميزانثيمية من الـ IgA في الكبد. تمت مناقشة التهاب الكبد والكلية المترافق مع الذئبة الحمامية الجهازية في الفصل 11.

التهابات الكبد والكلية الوراثية

INHERITED GLOMERULONEPHRITIDES

متلازمة ألبورت Alport's Syndrome هي التهاب كلية وراثي ينجم عن طفرات في المورثة التي ترمز الكولاجين النمط IV. ويؤدي ذلك إلى تشكل غشاء قاعدي كبي شاذ. الوراثة مرتبطة بالجنس، ويمكن للمورثات المعيبة المرمزة لباقي مكونات الغشاء القاعدي الكبي أن تسبب مرضاً مشابهاً. إن الكولاجين النمط IV مكون هام في الحلزون Cochlea لذلك تترافق متلازمة ألبورت مع فقد السمع الحسي العصبي.

إن البيلة الدموية العائلية السليمة سبب شائع للبيلة الدموية المجهرية (وأحياناً المعانية) اللاعرضية. تكون الوظيفة الكلوية طبيعية وتظهر الخزعة (رغم أنها ليست ضرورية) ترقق الغشاء القاعدي الكبي. تنتقل هذه الحالة كصفة سائدة جسمية لذلك توجد البيلة الدموية المجهرية اللاعرضية عند أفراد آخرين من العائلة.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

يشمل التشخيص التفريقي للبيلة الدموية (وهي التظاهرة الأبرز لالتهاب الكبد والكلية) الحالات الكلوية الأخرى (الحمى، الرض، الخبالة، الحصيات، الداء الكيسي) والاضطرابات الدموية. يؤدي النزف المهبلي لحدوث نتائج إيجابية كاذبة إذا جمعت العينة بشكل غير صحيح. يمكن لكل من الخضاب والميوغلوبين أن يعطيا نتائج إيجابية للدم باستخدام فحص البول بواسطة شريط القمس Dipstick، ولكن لا توجد كريات حمراء بالفحص المجهر للبول في حالة وجود الميوغلوبين فقط.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

تشمل التظاهرة الأولية لالتهاب الكبد والكلية البيلة الدموية والأزوتيميا وشح البول والدعث والآنم البطني والوذمة وفرط التوتر الشرياني. توجد أسطوانات الكريات الحمر بشكل ثابت، وفي الحقيقة يوصف البول من قبل الوالدين غالباً بأنه بلون الشاي. تحدث البيلة البروتينية أيضاً، لكن تكون أقل وضوحاً مما هي عليه في المتلازمة النفروية. يضعف الـ GFR مما يؤدي إلى احتباس الماء والملح وفرط الحمل الدوراني، تتميز الأزوتيميا بزيادة مستويات نترجين البولة الدموية BUN والكرياتينين في

المصل. قد يضطرب تنظيم الصوديوم والبوتاسيوم بشكل مؤقت. تشمل الدراسات المخبرية الهامة فحص البول وزرع البول وتعداد الصفائح والخضاب والدراسات التخثرية وكهارل المصل ونيتروجين البولة الدموية والكرياتينين وبيارات أصداد العقديات ومستويات المتمة.

TREATMENT

المعالجة

تعالج الزروعات الإيجابية للعقديات بالمضادات الحيوية المناسبة. قد يكون فرط التوتر الشرياني (في حالة حدوثه) شديداً ويحتاج للموسعات الوعائية والمدرات وتحديد السوائل. يمكن للاستيرويدات أن تحسن النتائج في التهاب الكبد والكلية المترقي بسرعة.

ورغم أن التظاهرات السريرية للـ APGN قد تستغرق أشهراً حتى تشفى فإن الإنذار ممتاز بصورة عامة بالنسبة لعودة الوظيفة الكلوية لطبيعتها. يتحسن المرضى المصابون بالأنماط الأخرى لالتهاب الكبد والكلية بشكل أقل. إن كل الذكور فعلياً المصابين بمتلازمة البورت و20٪ من الإناث تترقى لديهم المتلازمة إلى المرض الكلوي في المرحلة النهائية في منتصف الكهولة. يكون سير التهاب الكبد والكلية المترقي بسرعة كارثياً بشكل خاص. ويصبح معظم المرضى معتمدين على الديال خلال سنوات قليلة. تنكس العديد من متلازمات التهاب الكبد والكلية في النهاية في الكلية المزروعة.

نقاط رئيسية 3.14

1. إن متلازمات التهابات الكبد والكلية التهابية المنشأ وتتميز بالبيلة الدموية والأزوتيميا وضع البول والوذمة وفرط التوتر الشرياني.
2. تشمل المتلازمات النوعية التهاب الكبد والكلية الحاد التالي للعقديات واعتلال الكلية بالـ IgA و التهاب الكلية الوراثة و التهاب الكبد والكلية المترقي بسرعة و التهاب الكبد والكلية المرافق للنخبة الحماصة الجهازية.
3. تتراوح متلازمة البورت بالبيلة الدموية غير الحادة وفقد السمع الحسي المصبي.
4. تنكس معظم المتلازمات في الكلية المزروعة.

RENAL TUBULAR ACIDOSIS

الحماض الأنبوبي الكلوي

تتميز كل أشكال الحماض الأنبوبي الكلوي (RTA) بالحماض الاستقلابي فرط الكلور الناجم عن عدم كفاية النقل الكلوي للبيكربونات أو الحموض. إن الأنابيب في النفرين هي مكان عودة الامتصاص والإفراز. يعاد امتصاص معظم البيكربونات الراشحة من البلازما في الأنبوب القريب إضافة إلى الحموض الأمينية والفوكوز والصوديوم والبوتاسيوم والكالسيوم والفوسفات والماء. ويعاد في الأنبوب البعيد امتصاص باقي البيكربونات وتفرز أيونات الهيدروجين إلى الأنابيب من الأوعية الشعرية حول الأنابيب الكلوية. تؤدي الميوب في أي من مكاني النقل إلى إضعاف قدرة الكلية على المحافظة على pH الـ

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

في الـ RTA القريب (النمط 2) تشمل الأنابيب القريبة في عودة امتصاص البيكاربونات من الرشاحة الفائقة. قد ينجم الـ RTA البعيد إما عن عوز إفراز الهيدروجين إلى الرشاحة (النمط 1) أو عن ضعف إنتاج الأمونيا بمواجهة فرط بوتاسيوم الدم الناجم عن نقص الألدوستيرون أو نقص الألدوستيرون الكاذب (النمط 4). إن الـ RTA البعيد النمط 4 هو أشيع نمط من أنماط RTA عند كل من الأطفال والبالغين. تكون معظم أنماط الـ RTA إما فردية أو وراثية، حادة أو مزمنة. تحدث لوحدها أو كجزء من مركب مرضي. على سبيل المثال يبدي معظم المرضى النمط 2 من الـ RTA القريب مراحلاً لتلازمة فانكوني وهي اضطراب معمم للنقل عبر الأنبوب القريب، ويؤدي إلى ضباب بولي شديد للبيكاربونات والحموض الأمينية والبروتينات الصغيرة والغلوكوز والكارل والماء.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

■ القصة المرضية والفحص السريري:

إن المرضى الذين يتظاهرون بالـ RTA القريب النمط 2 كجزء من متلازمة فانكوني يراجعون بفشل النمو المترافق مع علامات وأعراض تشمل الحماض المزمن ونقص بوتاسيوم الدم والإقياء والقمة والسهاق والبول وتقلص الحجم وضعف استقلاب الفيتامين D (الخرع). يتظاهر الـ RTA البعيد النمط 1 أيضاً بالحماض الاستقلابي وفشل النمو. كذلك من الشائع وجود نقص بوتاسيوم الدم وفرط كلس البول والحمصيات الكلوية. وعلى العكس يحدث الحماض في الـ RTA البعيد النمط 4 بوجود فرط بوتاسيوم الدم المترافق مع نقص الألدوستيرون الأولي أو الثانوي أو المقاومة على مستوى الأعضاء المنتهية.

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

يجب عند أي مريض لديه حمض استقلابي مفرط الكلور دون وجود سبب واضح إجراء تقييم تشخيصي لنفي الـ RTA (الشكل 14-3).

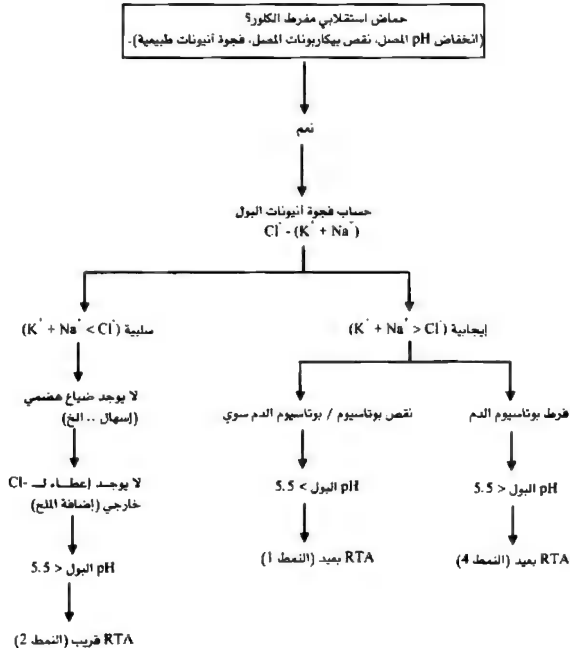
TREATMENT

المعالجة

تكون المعالجة من إعطاء الأطفال كميات كافية من مادة مقلوثة (إما البيكاربونات أو السيترات) لإصلاح الحماض بشكل تام واستعادة النمو الطبيعي. تغطي مدرات الثيازيد في حالة الـ RTA القريب لزيادة عود امتصاص البيكاربونات في الأنبوب القريب. يعالج نقص البوتاسيوم بشكل متزامن عند إعطاء المادة القلوثة مقرونة مع البوتاسيوم على شكل ملح. إن تصحيح فرط البوتاسيوم أصعب عادة، ويوصف الفورسميد إلا إذا أدى العيب إلى ضياع الملح. إذا ترافق الـ RTA مع حالة مستبطنة فيجب معالجة الاضطراب الأولي.

نقاط مهمة 4.14

1. تتميز كل تصنيفات الحمض الأنبوي RTA بالحمض الاستقلابي مفرط الكلور.
2. إن أشيع نمط عند الأطفال هو الـ RTA البعيد النمط 4 وهو ينتج عن فرط البوتاسيوم (بسبب نقص الألدوستيرون أو نقص الألدوستيرون الكاذب) الذي يتداخل مع إنتاج الأمونيا.
3. إن متلازمة هانكوني اضطراب معمم في النقل الأنبوي القريب مع ضياع كميات كبيرة من البيكاربونات والبروتينات والسكر والكهارل والماء في البول.
4. تصحح العوامل المقلونة الحمض.



الشكل 14-3: الإجراءات التشخيصية للحمض الاستقلابي مفرط الكلور مجهول السبب.

NEPHROGENIC DIABETES INSPIDUS

البيلة التنفّية كلوية المنشأ

PATHOGENESIS

الإمراض

البيلة التنفّية (DI) اضطراب في قدرة الكلية على التركيز. ينتج المرضى كمية تصل إلى 400 مل/كغ/ اليوم من بول ممدد جداً بغض النظر عن حالة الإماعة. قد تكون الـ DI مركّزة أو كلوية المنشأ. في الـ DI المركّزة يكون إنتاج أو تحرر الهرمون المضاد للإدرار غير كاف (راجع الفصل 6). تنشأ الـ DI كلوية المنشأ من المقاومة للفازوبريسين أرجنين (الهرمون المضاد للإدرار) على مستوى الأعضاء الانتهازية، وذلك بسبب عيب في المستقبل أو بسبب الأدوية أو باقي الحداثيات التي تتداخل مع البروتين أكوا بورين (Aquaporin-2) الذي ينقل الماء على مستوى الأنابيب في القشر الكلوي.

EPIDEMIOLOGY

الوبائيات

قد تكون الـ DI كلوية المنشأ وراثية أو مكتسبة. وتنتشر عادة من خلال السنوات القليلة الأولى من العمر. تترافق الـ DI كلوية المنشأ المكتسبة مع داء الكلية عديدة الكيسات Polycystic والتهاب الحويضة والكلية والتسمم بالليثيوم وداء الخلية المنجلية.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

■ القصة المرضية والفحص السريري:

يتظاهر كل المرضى بالبوال والسهاف المفاوض. قد تشمل باقي المظاهر الحمى المتقطعة والهيجية والإقياء وتأخر النمو. يكون لدى معظم الأطفال المصابين أيضاً قصة تجفاف مفرط الصوديوم متكرر. قد يحدث تأخر التطور نتيجة لاختلاجات فرط الصوديوم المتكررة. بعض المرضى لا يتظاهرون بأي أعراض حتى يصبحوا مجهدين Stress بالمرض. ويبقى البعض غير قادرين تماماً على المحافظة على توازن السوائل لديهم دون معالجة مستمرة.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

إن تفريق الـ DI المركّزة عن الـ DI كلوية المنشأ غير ممكن اعتماداً على الأعراض فقط رغم أن الـ DI المركّزة تكون أكثر شيوعاً بعد رضوض الرأس أو التهاب السحايا. تشمل باقي الحالات التي قد تتظاهر بطريقة مشابهة الداء السكري والـ RTA وشرب الماء الإيجاري الذي يشاهد عند 10-40% من مرضى الفصام.

DIAGNOSTIC EVALUATION**التقييم التشخيصي**

يكون مريضى الـ DI كلوية المنشأ غير قادرين على تركيز البول. ورغم التجفاف الهام فإن الكثافة النوعية للبول والأسمولية Osmolarity تبقيان منخفضتين بشكل غير مناسب. يبين (الشكل 14-4) تقييم المريض المشتبه بإصابته بالـ DI كلوية المنشأ. يتوفر حالياً الفحص قبل الولادة للتحري عن طفرات مورثة مستقبلية الأرجنين فازوبريسين (AVPR2).

TREATMENT**المعالجة**

تتكون المعالجة الحادة من إعاضة التجفاف وإعاضة الضياع البولي المستمر وتصحيح اضطرابات الكهارل. يعطى القوت ناقص الصوديوم (أقل من 0.7 مك/كغ/ اليوم) مترافقاً مع إعطاء مدرات الثيازيد لإتفاص عود امتصاص الصوديوم البولي. قد يكون لإضافة الإندوميثاسين تأثير إضافي على مدرات الثيازيد في إتفاص إطراح الماء.

يتمرض مريضى الـ DI كلوية المنشأ لخطر ضعف النمو والتخلف العقلي. إن المرض طويل الأمد لكن إنذاره جيد إذا تم تجنب نوبات التجفاف مفرط الصوديوم.

5.14 نقاط رئيسية

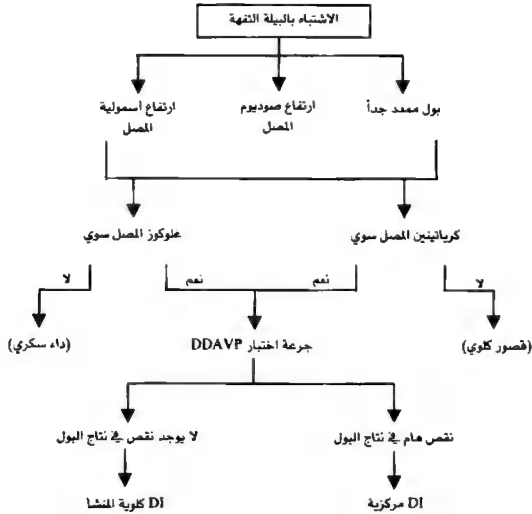
1. البيلة التقهة اضطراب في تركيز البول يمكن أن تكون مركزية أو كلوية المنشأ.
2. تشمل المظاهر السريرية الجوال والسهاق وفشل النمو.
3. تشمل معالجة الـ DI كلوية المنشأ القوت الفقير بالصوديوم ومدرات الثيازيد والإندوميثاسين أو الأسبرين.

HYPERTENSION**فرط التوتر الشرياني**

يرتفع الضغط الدموي مع نمو الطفل ويصل إلى قيمة عند البالغين في فترة المراهقة. يعرف فرط التوتر الشرياني عند الأطفال بأنه الضغط الدموي الذي يتجاوز الخط المثوي 95 المناسب للعمر والجنس والطول وذلك في ثلاث مناسبات مختلفة.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS**التشخيص التفريقي**

يعتبر فرط التوتر الشرياني الأماسي (الأولي) أشيع شكل عند البالغين. أما عند الأطفال فيكون فرط التوتر الشرياني الثانوي هو الأكثر احتمالاً، ويكون ناجماً عادة عن المرض الكلوي (ولكن مع ازدياد البدانة والقوت غير المناسب Poor diet عند الأطفال فإن معدل فرط التوتر الشرياني الأماسي عند الأطفال في ازدياد). قد تترافق الحالات الغذائية والوعائية والعصبية أيضاً مع ارتفاع الضغط الدموي (الجدول 14-3).



الشكل 14-4: تشخيص الـ DKI كلوية المنشأ.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

■ القصة المرضية:

من غير المحتمل أن يسبب فرط التوتر الشرياني المترقي ببطء أو المستقر أعراضاً. تكون القصة العائلية إيجابية غالباً لفرط التوتر الشرياني أو السكتة أو النوبات القلبية المبكرة. تكون شكاوي المرضى المصابين بفرط التوتر الشرياني الثانوي غالباً متعلقة بالمرض المستبطن لديهم (مثل فشل النمو، الوذمة). تعطي المسابغ الطبية وحالة الصعلة والأدوية المتناولة حديثاً واستمرار الأجهزة بعضاً عن أعراض الجهاز البولي تعطي معلومات قيمة ذات صلة.

يمكن لفرط التوتر الشرياني الشديد أو فرط التوتر الشرياني الذي يتطور خلال فترة قصيرة من الوقت أن يسبب الصداع والدوخة dizziness وتبدلات الرؤية. يتميز اعتلال الدماغ بفرط التوتر الشرياني بالإقياء والرنج وتبدلات الحالة العقلية والاختلاجات.

الجدول 14-3: التشخيص التفريقي لفرط التوتر الشرياني.

□ /المنصى Factitious:

- الفلق.
- استخدام حجم غير مناسب لكم الضغط.

□ فرط التوتر الشرياني الأساسي (الأولي):

□ /الأسباب الكلوية:

- التهاب الكبد والكلية.
- التهاب الحويضة والكلية.
- المرض الباراانثيمي (أى الداء الكيمى).
- الاعتلال البولى الاتسدادى.
- الورم الكلوى.
- قصور الكلوى.
- الرض الكلوى.

□ /الأسباب العصبية:

- الألم.
- ارتفاع الضغط داخل القحف.
- النزف.
- آذية الدماغ.
- خلل الوظائف المستقلة Dysautonomia العائلى.

□ /الأوربة والتنيفات:

- ماومات الحمل المقوية.
- الستيريويديات القشرية.
- الميكوكوسبورين.
- الكوكاكين.

□ /الأسباب الغمية:

- فرط تسمم الكنظر الخلقى.
- متلازمة كوشينغ.
- فرط الدرقية أو قصور الدرقية.
- ورم القواتم.
- فرط الدرقية.
- فرط الألدوستيرونية.
- فرط كلس الدم.

□ /الأسباب الوعائية:

- تضيق بزرخ الأبهر.
- خثار الوريد الكلوى.
- تضيق الشريان الكلوى.
- التاسور الشرياني الوريدي الكبير.
- التهاب الأوعية.

□ /اسباب اخرى:

- اتسداد الطريق الهوائى العلوى المزمن.
- فرط الحرارة الخبيث.
- البورفيريا المتقطعة الحادة.

■ الفحص السريري:

إن أهم جزء في الفحص السريري هو الحصول على قراءة دقيقة للضغط الدموي. يجب أن يحيط الجزء الهوائي من كم جهاز الضغط بشراخ المريض، ويجب أن يكون عريضاً لدرجة كافية بحيث يغطي 75% من العضد. يعطي الكم الصغير جداً قراءة مرتفعة كاذبة. يجب على الأقل مرة واحدة قياس الضغط في كل الأطراف الأربعة لنفي تضيق برزخ الأبهر، ويجب الانتباه بشكل خاص لأصوات القلب والنبض المحيطي. إن وجود ضعف النمو أو ألم الخاصرة أو الكتلة خلف الصفاق أو المثانة الكبيرة أو اللفط bruit البطني يقترح السبب الكلوي أو الوعائي الكلوي. تساهم البدانة في فرط التوتر الشرياني عند المريض المستعد وراثياً.

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

يجب أن يشمل التقييم المخبري الأولي تعداد الدم الكامل وكهارل المصل وبتروجين البولة الدموية والكرياتينين ومستوى الرتين وتحليل البول. يسمح الإيكو دوبلر الكلوي بتقييم تشريح الكلية إضافة إلى الجملة الوعائية الكلوية. تقيم صورة الصدر ومخطط القلب وإيكو القلب حجم القلب ووظيفته ويحدد إن كانت المشكلة القلبية هي سبب أم نتيجة لفرط التوتر الشرياني.

TREATMENT

المعالجة

تعتبر الرعاية الصحية الوقائية أفضل معالجة لفرط التوتر الشرياني الأساسي. إن القوت الغني بالمح والمعتدل الحارة والحد من السجائر واستخدام الكحول وكوليسترول المصل المرتفع والبدانة كل ذلك يفاقم المرض ويزيد المراضة والوفيات. يستجيب فرط التوتر الشرياني الثانوي لمعالجة الاضطراب المستبطن عندما يكون ذلك ممكناً.

تستلزم المعالجة الدوائية عند المرضى الذين لديهم فرط توتر شرياني معند أو مستمر. وتستخدم المدرات وحاصرات بيتا وأحياناً حاصرات قناة الكالسيوم عند الأطفال الصغار، بينما تعتبر حاصرات مستقبل الأنجيوتنسين الخط الثاني في المعالجة عند هذه المجموعة العمرية لكنها أدوية الخط الأول عند المراهقين والبالغين بسبب تأثيراتها الجانبية القليلة.

يؤدي الإنقاص السريع للضغط الدموي عند المرضى المصابين بفرط التوتر الشرياني الشديد إلى إضعاف تروية الأعضاء. تعالج توبة فرط التوتر الشرياني بالنتيديبين الفموي أو تحت اللسان أو بالنيتروبروسايد الوريدي أو اللابيتالول. كذلك فإن الهيدرالازين فعال أيضاً.

إن السكتة والنوبة القلبية والمرض الكلوي هم أخطر اختلاطات فرط التوتر الشرياني، ويعتمد الإنذار على الاضطراب المستبطن ودرجة ضبط الضغط الدموي.

نقاط رئيسة 6.14

1. تعتمد قيم الضغط الدموي الطبيعي على العمر والجنس والطول.
2. إن وجود ثلاث قراءات للضغط الدموي بمناسبات مختلفة أعلى من الخط الحوي 95 المناسب للعمر والجنس والطول يعتبر ضغطاً توتراً شرياني.
3. تتراوح أعراض ضغط التوتر الشرياني في شدتها ويعتمد ذلك على القيمة المطلقة وسرعة البدء.
4. يجب إجراء اختبارات ماسحة عند الأطفال المصابين بضغط التوتر الشرياني لتقييم الوظيفة القلبية والكلوية.
5. الخط الأول في المعالجة عند الأطفال المصابين بارتفاع التوتر الشرياني مجهول السبب هو ضبط القوت وإنقاص الوزن والتمارين.
6. قد يؤدي الهبوط السريع في الضغط الدموي حتى لو تمت المحافظة عليه ضمن الحدود الطبيعية إلى ضعف الإرواء الدماغي عند المرضى الذي لديه قصة ضغط دموي مرتفع ثابت.

القصور الكلوي الحاد**ACUTE RENAL FAILURE**

القصور الكلوي حالة غير شائعة لكنها مهددة للحياة عند الأطفال. يتكون القصور الكلوي الحاد (ARF) من نقص مفاجئ في الوظيفة الكلوية يحدث على مدى عدة ساعات حتى أيام مع احتباس منتجات الضياع الأزوتي (أزوتيميا Azotemia) واضطراب السوائل والكهارل.

التشخيص التفريقي**DIFFERENTIAL DIAGNOSIS**

قد تكون آلية القصور الكلوي قبل كلوية أو كلوية أو بعد كلوية (الجدول 14-4). ينجم القصور قبل الكلوي Prerenal عندما يحدث نقص إرواء هام في الكلية الطبيعية بسبب نقص حجم البلازما أو هبوط التوتر الشرياني أو نقص الأكسجة. يؤدي تناقص الـ GFR لحدوث شح البول Oliguria (الناتج البولوي أقل من 400 مل/م² / اليوم) أو انقطاع البول Anuria. يشفى معظم المرضى بشكل تام في حالة القصور ما قبل الكلوي إلا إذا لم يكشف أو إذا لم يعالج بشكل مناسب.

وعلى العكس ينجم القصور الكلوي الداخلي Intrinsic عن شذوذ في الكلية نفسها مثل التهاب الكبد والكلية أو التهاب الكلية الخلالي أو التهاب الأوعية الكلوية أو النخر الأنبوبي الحاد (وهي حالة لم تفهم جيداً تصبح فيها الأنابيب المتأذية مسدودة بالحطام الخلوي). تتظاهر الحالات داخل الكلية عادة بشح البول أو انقطاع البول رغم أن الناتج البولوي قد يكون طبيعياً (القصور الكلوي غير المترافق بشح البول). أما في القصور ما بعد الكلوي Postrenal فتكون الآفات الانسدادية على مستوى الأفتية الجامعة أو تحتها وتؤدي إلى زيادة الضغط داخل الكلوي مع تراجع سريع في الـ GFR والاستسقاء الكلوي. قد تكون الآفات خلقية أو مكتسبة، بنوية أو وظيفية. يحدث لدى المرضى الذين لديهم انسداد تام انقطاع بولي Anuric. أما الانسداد الجزئي فقد يتظاهر بنتاج بولي طبيعي أو زائد.

الجدول 14-4: الحالات المترافقة مع القصور الكلوي الحاد.		
ما قبل كلوية	كلوية	بعد كلوية
نقص الحجم.	المتلازمة الهازيمائية الانعلاقية*.	الاعتلال البولي الانسدادي.
هبوط الضغط الدموي.	التهاب الكبد والكلية.	الجزر المثاني الحاد.
نقص الأكسجة.	فرطرية هينوخ شونلاين.	الحصيات الكلوية.
	خثار الوريد الكلوي.	
	التهاب الحويضة والكلية.	
	التنخر الأنبوبي الحاد.	
	التهاب الكلية الخلالي الحاد.	

* اشتمل سبب للقصور الكلوي الحاد عند الأطفال.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

■ القصة المرضية والفحص السريري:

إن وجود قصة حديثة للتجفاف أو الصدمة أو الجراحة القلبية أو إعطاء الأدوية السامة للكلية أو خمج المقدمات أو دسومات الإحليل الخلفي قد يساعد على إظهار السبب. ويقترح فشل النضو والشذوذات العظمية وفقر الدم والصمم والحالات الكلوية السابقة حدوث تدهور حاد مترافق على قصور كلوي مزمن. قد يظهر الفحص السريري اعتماداً على السبب وجود التجفاف وعدم الاستقرار القلبي الوعائي والإيلام البطني والكتل البطنية أو الكتل فوق العانة. وتكون البوذية وشح البول وفقرط التوتر الشرياني واضحة عادة. إن وجود موجودات قصور القلب الاحتقاني (الضخامة الكبدية والقرقرقات الخشنة المنتشرة بفحص الرئة) يحتاج إلى مقاربة سريعة.

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

يتميز الـ ARF بفقرط بوتاسيوم الدم والآزوتيميا والحمض الاستقلابي. يشير ارتفاع مستويات نيتروجين البولة الدموية BUN والكرياتينين إلى نقص الوظيفة الكلوية. ويوجد فقر الدم بدرجات مختلفة. يجري فحص البول بحثاً عن البيلة الدموية والبيلة البروتينية والكريات البيض والأسطوانات. وهو يعطي معلومات مفيدة. يمكن استخدام نيتروجين البولة والكرياتينين والأوسمولية والصوديوم في الدم والبول للتفريق بين القصور الكلوي قبل الكلوي والقصور الكلوي الداخلي (الجدول 14-5). يعتبر الإيكو الكلوي أفضل فحص شعاعي غير غازي لتحديد مكان الانسداد في حالة الانسداد بعد الكلوي. كذلك يحدد حجم الكلية وشكلها والجريان الدموي الكلوي. أما التفريص النووي الكلوي Renal nuclear scans فيظهر إرواء الكلية والاختلافات الوظيفية. وقد يساعد أيضاً تصوير المثانة والإحليل أثناء التبول VCU والتصوير المقطعي المحوسب. تستطب الخزعة الكلوية عندما يبقى التشخيص غامضاً أو إذا لم يكن امتداد الإصابة معروفاً.

الجدول 14-5: الموجودات النموذجية في القصور الكلوي الحاد ما قبل الكلوي مقابل الكلوي (الداخلي) ضد الأطفال.		
المشعر التشخيصي	ما قبل الكلوي	الداخلي
الإطراح الجزئي للصوديوم $\% = \frac{(P_{Na} - U_{Na})}{(P_{Na} + U_{Na})} \times 100$	أقل من 1	أكثر من 1
نسبة كرياتينين البول إلى كرياتينين البلازما	أكثر من 40	أقل من 20
نسبة نيتروجين البولة إلى البول إلى نيتروجين البولة في البلازما	أكثر من 8	أقل من 3
أوسمولية البول (على أوسمول/ كغ H_2O)	أكثر من 500	أقل من 350
الكثافة النوعية للبول	أكثر من 1.020	أقل من 1.020
أوسمولية البول/ أوسمولية البلازما	أكثر من 1.5	أقل من 1.5
نيتروجين البولة في البلازما/ كرياتينين البلازما	أكثر من 20	أقل من 15
P_{Na} = تركيز الصوديوم في البلازما، P_{Na} = تركيز صوديوم البلازما، U_{Na} = تركيز الكرياتينين في البول، U_{Na} = تركيز الصوديوم في البول.		

■ نقاط رئيسة 7.14

1. تشمل أسباب الـ ARF عند الأطفال الأسباب ما قبل الكلوية والأسباب داخل الكلوية أو الأسباب بعد الكلوية. وتعتبر المتلازمة اليوريمية حالة الانحلالية أشيع سبب للقصور الكلوي الحاد في الطفولة.
2. تشمل الموجودات المخبرية الأتيميا وفرط بوتاسيوم الدم والحماض الاستقلابي.
3. تتكون المعالجة من تدبير الحالة المسببة وتدبير السوائل المناسب وإصلاح شذوذات الكهارل والـ PH وتدبير البروتين وأحياناً الديال الدموي قصير الأمد.

TREATMENT

المعالجة

تتكون المعالجة من تدبير السوائل المناسب وإصلاح شذوذات الكهارل والـ PH وتحديد البروتين وأحياناً الديال الدموي قصير الأمد. يجب إصلاح الشذوذ المستبطن للحصول على شفاء تام ومنع النكس. يعتمد إنذار الـ ARF على السبب المستبطن ومدة الإصابة وشدة الاضطراب الوظيفي. قد تحتاج الأدوية التي تخضع للتصفية الكلوية إلى تعديل جرعاتها في القصور الكلوي الحاد أو المزمن لتجنب السمية.

CHRONIC RENAL FAILURE

القصور الكلوي المزمن (CRF)

يدل القصور الكلوي المزمن على هبوط الوظيفة الكلوية دون 30% من الطبيعي. وتعرف الوظيفة الكلوية التي تكون بحدود 10% فما دون بأنها المرض الكلوي في المرحلة النهائية. أشيع سبب للـ CRF عند الأطفال هو الاعتلال البولي الانسدادي Obstructive Uropathy يليه خلل التسحج الكلوي واعتلالات الكبد والكلية (خاصة تصلب الكبي القطعي البؤري) والأمراض الكلوية الوراثية.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

■ القصة المرضية والفحص السريري:

يتطلب فشل النمو عادة التقييم من أجل المرض الكلوي في الميادة الخارجية. تتراوح الشكاوي الشخصية من لا شيء إلى البوال ونوبات التجفاف غير المفسرة والتوق (الشراهة) Craving للملح والقمة والغثيان والدعث والبوسن ونقص تحمل التمرين. يلاحظ فرط التوتر الشرياني والشحوب بالفحص السريري. يؤدي القصور الكلوي المزمن طويل الأمد لحدوث الخرج.

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

يبيد المرضى المصابون بالـ CRF العديد من نفس الشذوذات المخبرية المشاهدة في الـ ARF وتشمل الآزوتيميا والحماض واضطراب الصوديوم وفرط البوتاسيوم. ويكون فقر الدم أكثر وضوحاً في الـ CRF مقارنة مع الـ ARF.

TREATMENT

المعالجة

تشمل معالجة الـ CRF المعالجة التغذوية والدوائية والديال. إن المراقبة الدقيقة للحالة السريرية والمخبرية أمر هام. يتم تحديد البروتين لمنع تفاقم حالة الآزوتيميا. ويجب تحديد المدخول من الصوديوم للسيطرة على فرط التوتر الشرياني. تعطى كربونات الكالسيوم والفيتامين D الفعال لمعالجة الحثل العظمي الكلوي Renal Osteodystrophy. ويعطى الحديد والإريثروبويتين المنشوب لتحسين فقر الدم. يحدث فشل النمو وإن اللحاق بالنمو الطبيعي أمر غير محتمل حتى لو أعطي المدخول المثالي من الحريات وتم تصحيح المعايير الاستقلابية وعودتها للطبيعي.

يحتاج الأطفال الذين لديهم أقل من 10% من الوظيفة الكلوية الطبيعية (الكرياتينين أعلى من 10 ملغ/ د ل) إلى الديال أو زرع الكلية. يمكن إجراء الديال الصفاقي Peritoneal dialysis في المنزل وهو الوسيلة النظامية عند الأطفال الذين يحتاجون للديال طويل الأمد. إن التهاب الصفاق Peritonitis أشيع اختلاط للديال الصفاقي، وهو ينجم عادة من الجراثيم إيجابية الغرام. يوهز الديال الدموي ما يقارب 10% من الوظيفة الكلوية الطبيعية لكنه يستغرق وقتاً. وإن المراضة المتراكمة مع الديال الدموي

منخفضة في المراكز المتخصصة لكن اختلاطاته تشمل متلازمة عدم التوازن Disequilibrium Syndrome التي تحدث عند هبوط مستوى نيتروجين البولة الدموية بسرعة جداً مما يؤدي إلى الوذمة الدماغية. تشمل أعراض وعلامات متلازمة عدم التوازن الصداع والغثيان والإقياء والألم البطني والمصض الضلبي والاختلاجات والسبات. أما الاختلاطات المتعلقة بالديال الدموي الوعائي فتشمل النزف والخثار والإنتان.

إن زرع الكلية هو المعالجة النهائية لكل الأطفال المصابين بالمرض الكلوي في المرحلة النهائية وهناك مضادات استطباب مطلقة قليلة. قد تأتي الكلية المتبرع بها من متبرع حي قريب أو من متبرع متوفى. وتكون الزروعات الآتية من متبرعين أحياء ذات معدل بقاء أفضل للطعم والنوي.

يحتاج الأطفال المصابون بال-CRF إلى معالجة معقدة تستهلك وقتاً طويلاً، وبالنتيجة غالباً ما يعاني هؤلاء الأطفال من نقص في جودة حياتهم ويتعرضون لتأخر تطوري واجتماعي.

نقاط رئيسية 8.14

1. يجب استقصاء الأطفال المصابين بفشل النمو من أجل المرض الكلوي.
2. تشمل معالجة قصور الكلوي المزمن النعال الصفاقي والنعال الدموي ويزرع الكلية.

ENURESIS

سلس البول

يحدث الضبط الناجح للمثانة عادة بين عمر 24-36 شهراً رغم أن العديد من الأطفال الطبيعيين من الناحية التطورية يستفرون وقتاً أطول. يعرف سلس البول بأنه ضياع البول اللا إرادي عند الطفل فوق عمر 5 سنوات. قد يكون السلس البوليلي ليلياً أو نهائياً، أولياً أو ثانوياً. في سلس البول الأولي Primary لا يحافظ المرضى بشكل ناجح على أي فترة جافة أبداً. في حين يبقى الأطفال الذين يعانون من سلس البول الثانوي Secondary جافين لعدة أشهر قبل عودة سلس البول المنتظم.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

قد تقترح القصة الدقيقة والفحص السريري الأسباب الثانوية للسلس البوليلي مثل خمج السبيل البوليلي أو تأخر التطور أو الانسداد أو الشدة العاطفية أو التوقعات غير المناسبة للوالدين من التدريب على التواليت. إن سلس البول الأولي الليلي أشيع بكثير. ويمتد أنه ناجم عن تأخر نضج السيطرة أو وجود مستويات غير ملائمة من إفراز الهرمون المضاد للإدرار أثناء النوم.

TREATMENT

المعالجة

إن برامج تعديل السلوك فعالة بشكل متوسط. وأكثر الطرق شعبية لمعالجة السلس الليلي هو التنبيه الصوتي حيث ينطلق المنبه الصوتي حالما يبدأ الطفل بالتبول. وبالنهاية تحدث سيطرة شرطية على إفراز المثانة قبل حدوث السلس البوليلي. يعمل الديسموبريسين أسيئات داخل الأنف (DDAVP). مضاهيه للنازوبريسين داخلي المنشأ) يعمل على تركيز البول. وإذا أعطي في المساء فإن كمية أقل من البول يتم إنتاجها طيلة الليل مما ينقص احتمال حدوث السلس. ومع كل المعالجات فإن معدل الشفاء هو 15٪ كل سنة بعد عمر 5 سنوات، ويكون لدى الأطفال الذين يبقون مصابين بالسلس بعد عمر 8 سنوات خطورة تعادل 10٪ لبقاء مشكلتهم دون حل.

Chapter

15

أمراض الجهاز العصبي Neurology

NEURAL TUBE DEFECTS

عيوب الأنبوب العصبي

يؤدي فشل انغلاق الأنبوب العصبي خلال الأسبوعين الثالث والرابع من الحمل إلى مجموعة من الاضطرابات تدعى عيوب الأنبوب العصبي.

إن سوء التغذية وتناول الأدوية عند الأم (خاصة مضادات الصرع وحمض الفوليك) والكربامازيبين) والأخماج الخلقية، والإشعاع والعوامل الوراثية كلها عوامل تترافق مع زيادة عيوب الأنبوب العصبي. (ملاحظة: إن خطر ولادة طفل ثان مصاب بعد إصابة الطفل الأول بعيوب الأنبوب العصبي هو 3-4%). ينتج عن فشل انغلاق الأنبوب العصبي تسرب مستمر للأنسجة فيتو بروتين إلى أنسائل الأمنيوس. لذلك تعتبر معايرة ألفا فيتو بروتين في مصل الأم بين الأسبوع 16 حتى الأسبوع 18 أداة ممتازة للتقصي وتحديد الحمل عالية الخطورة. وتنقص نسبة حدوث عيوب الأنبوب العصبي عند ولادة الأمهات اللواتي أعطين حمض الفوليك قبل الإنجاب وفي الأسابيع الأولى من الحمل. لقد نقصت نسبة الحدوث الاحتمالية لعيوب الأنبوب العصبي في العالم بسبب تحسين التشخيص قبل الولادة (ومن ثم الإنهاء الانتقائي للحمل) وتحسين تغذية الأم وعوامل أخرى غير معروفة في الأسابيع الأولى من الحمل.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

قد تحدث التشوهات في أي مكان على طول الجهاز العصبي المركزي وكلما كانت الأفة أعلى كانت المقابيل أكثر كارثية.

يكون لدى الولدان الذين يولدون بانعدام الدماغ **Anencephaly** عيوب كبيرة بالجمجمة ولا يكون لديهم فعلياً قشر دماغي. وتكون وظيفة جذع الدماغ سليمة بشكل جزئي (على الحدود الدنيا للطبيعي). العديد من هؤلاء الأطفال ملبصون ويموت الآخرون خلال بضعة أيام بعد الولادة.

القيلات الدماغية **Encephaloceles** تبارزات لمحتويات القحف عبر عيب عظمي بالجمجمة، وغالباً ما يكون هذا العيب في المنطقة القفوية. يكون لدى هؤلاء الأطفال تدهور عقلي شديد واختلاجات واضطرابات حركية. ويحدث استسقاء الدماغ كاختلاط شائع.

يشمل تعبير الشوك المشقوق **Spina bifida** مجموعة من الحالات (القيلات السحائية النخاعية، القيلات السحائية، والشوك المشقوق الخفي) وهو يتميز بعيوب الأنبوب العصبي في منطقة النخاع الشوكي المترافقة مع النحام ناقص للأقواس الفقرية.

إن القيلات السحائية النخاعية **Myelomeningoceles** أكياس متبارزة من النسيج العصبي والسحائي. أما القيلات السحائية **Meningocele** فتحتوي السحايا فقط، وكلاماً أكثر شيوعاً في المنطقة القطنية المعززة. إن خلل وظيفة المصرة البولية والمعوية هو القاعدة ويحدث الفقد الحسي الحركي أسفل الأفة. يوجد في الشوك المشقوق الخفي أفة في عظام الفقرات دون أي انفتاح للمحتويات الشوكية. وإن أي علامات ولادية أو غمزات **dimple** أو بقع مشعرة أسفل الظهر تستدعي البحث عن عيب مستبطن. ورغم أن الطفل يبدو في البداية طبيعياً من الناحية العصبية، لكن النهاية الذيلية للحنبل الشوكي تكون مثبتة أو مربوطة إلى النهاية البعيدة من الشوك الفقري، ومع نمو العمود الفقري خلال مرحلة الطفولة يصبح الحبل الشوكي غير قادر على الصعود إلى مكانه عند البالغين مما يؤدي إلى الجنف **Scoliosis** وخلل وظيفة المصرة وازدياد العجز الحركي.

تزداد في عيوب الشوك المشقوق نسبة الاختلاطات الخيمجية وتشوه كياراي **Chiari** النمط II (تشوه تشريحي في الدماغ الخلفي **Hindbrain** ومع خطورة هامة لحدوث استسقاء الدماغ).

يجب عند الأطفال الذين لديهم عيوب قابلة للإصلاح إغلاق العيب في أسرع وقت ممكن بعد الولادة. قد يحتاج هؤلاء المرضى أيضاً إلى تركيب تحويلية **Shunt** للـ **CSF** لاحقاً وفك الحبل الشوكي المربوط وتخفيف الانضغاط في تشوه كياراي النمط II.

إن جراحة الجنين قيد الاستقصاء من أجل إصلاح بعض العيوب ومحاولة المحافظة على الوظيفة الحركية والحسية.

■ نقاط رئيسة 1.15

1. يعتبر ارتفاع الفا فيتو بروتين في مصل الأم من الأسبوع 16 وحتى الأسبوع 18 من الحمل أداة ممتازة للتقصي عن عيوب الأنبوب العصبي.
2. تنقص نسبة حدوث عيوب الأنبوب العصبي عند ولدان الأمهات اللواتي أعطين حمض الفوليك في الأسابيع الأولى من الحمل.

HYDROCEPHALUS**استسقاء الدماغ****PATHOGENESIS****الأمراض**

استسقاء الدماغ هو ضخامة مرضية في البطينات تحدث عندما يصبح إنتاج الـ CSF أكبر من الامتصاص، ويكون ثانوياً عادة لانسداد الجريان. يوجد الانسداد في استسقاء الدماغ غير المتصل Non communicating في منطقة ما ضمن الجهاز البطيني، وتكون البطينات فوق مكان الانسداد متضخمة بشكل انتقائي. أشيع ما يكون استسقاء الدماغ غير المتصل ناجماً عن التضيق على مستوى البطين الرابع / أو المسال المائي aqueduct أو التشوهات / ضخامات الحفرة الخلفية. تشمل الأسباب التشوهات الخلقية (الشوك المشقوق الخفي، تشوه كيارى النمط II) والأخماج الخلقية وبعض الأورام. وعلى العكس تكون كل البطينات متضخمة بشكل متناسب في استسقاء الدماغ المتصل Communicating، وهو يحدث عندما تختل وظيفة الزغابات تحت العنكبوتية أو تسد. يمكن للفرف تحت العنكبوتية والتهاب السحايا (خاصة مع التدرن والفطور والطفيليات) أن يسبب التهاباً سحائياً مع التندب وهذا يؤدي إلى استسقاء الدماغ المتصل.

CLINICAL MANIFESTATIONS**التظاهرات السريرية****■ قصة والفحص السريري:**

تعتمد المظاهر السريرية لاستسقاء الدماغ على سرعة البدء وانفتاح البواقيغ. قد تكون الزيادة غير المناسبة في محيط الرأس أو انتفاخ اليافوخ الأمامي المؤشر الوحيد عند الولدان، وإن ضعف الرضاعة والهيجية والوسن وتوقف التنفس وتباطؤ القلب يشكلون أدلة إضافية غالباً عند الرضع. أما عند الأطفال الأكبر الذين لديهم سير حاد فإن العلامات السريرية تكون واضحة نسبياً وتشمل الصداع والغثيان والإقياء والهيجية والوسن ووذمة حلمية العصب البصري وشلل الحملقة نحو الأعلى (علامة غروب الشمس) والشغ (شلل العصب القحفي الثالث أو السادس، أو كليهما)، ومن العلامات العصبية الإضافية الرمع وإيجابية اختبار بابنسكي واشتداد المنعكسات الوترية العميقة، وقد يتطور ثلاثي كوشينغ (الذي يتكون من تباطؤ القلب وارتفاع التوتر الشرياني، وتنفس شاين سنوكس) بشكل متأخر وهو علامة منذرة بالسوء.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

تشمل الحالات التي تؤدي إلى ارتفاع الضغط داخل القحف دون استسقاء دماغ النزف الحاد داخل البطينات ووذمة الدماغ المنتشرة (الناجمة عن أذية الدماغ الرضية واعتلال الدماغ الإقفاري بنقص الأكسجة. أو التهاب الدماغ) وخثار الجيب الوريدي الدماغية والخراجات، والعديد من الأورام، وكل هذه الحالات يمكن تمييزها بسهولة بواسطة الـ CT أو الـ MRI.

DIAGNOSTIC EVALUATION

الوسائل التشخيصية

تعتبر تقيسة الـ CT وسيلة هامة في تقييم استسقاء الدماغ ويمكن بسهولة إظهار التشوهات التشريعية وحجم البطينات، وتحديد مصدر الانسداد. قد يكون إيكو الرأس كافياً عند الرضع الصغار، أما البزل القطني (إذا كان مستطباً) فيجب عدم إجرائه إذا كان هناك أي خطورة من حدوث الانفتاق. (ملاحظة: يجب عدم إجراء البزل القطني في حال وجود ارتفاع واضح في الضغط داخل القحف بسبب خطر انفتاق محتويات جذع الدماغ عبر الثقبة العظمى (foramen magnum)).

TREATMENT

المعالجة

يتعرض المرضى المصابون باستسقاء الدماغ لخطر تأخر التطور وضعف الرؤية والاضطرابات الحركية. إذا لم يكن بالإمكان تصحيح السبب المستبطن، فلا بد من إجراء تحويلة جراحية بوضع تحويلة صفاقية بطينية لإنقاذ الضغط داخل القحف وتحسين الأعراض. ينقص الأسياتازولاميد إنتاج الـ CSF وقد يكون فعالاً على المدى القصير إذا لم يكن استسقاء الدماغ شديداً.

تتعرض التحويلة Shunt الموضوعية للمريض للاختلالات، وأشيع هذه الاختلالات الانسداد والخبث. وتعتبر العقنوديات البشرية أشيع العوامل المرضية المزولة. إن تدبير خمج التحويلة موضوع جدل حالياً. تعطى المصادات الجهازية وداخل البطينات دوماً. والبعض يزيل التحويلة ويستبدلها عند شفاء الخمج، أما البعض الآخر فيستبدل التحويلة مباشرة، في حين يعالج آخرون التحويلة في مكانها.

■ نقاط رئيسة 2.15

1. تتضمن المظاهر السريرية لاستسقاء الدماغ عند الرضع كبر محيط الرأس غير متناسب والفتاح الهافوخ الأمامي وضعف الرضاعة والهوجية والوسن.
2. إن ثلاثي كوشينغ مؤشر متأخر لاستسقاء الدماغ.
3. يعتبر إجراء البزل القطني مضاد استطباب في حال وجود استسقاء الدماغ إذا كان هناك خوف من حدوث الانفتاق.

CEREBRAL PALSY**الشلل الدماغي (CP)**

هو اضطراب غير مترق في الحركة والوضعية ناجم عن آفة ثابتة في الدماغ غير الناضج، ويعتبر الشلل الدماغي أشيع اضطراب حركي عند الأطفال، معظم الحالات مجهولة السبب وتحدث بغياب عوامل الخطورة التي يمكن تحديدها (أي الخداج ونقص الأكسجة الولادية وهشاشة النمو داخل الرحم والدمج داخل الرحم أو الخمج الوالدي والنزف الدماغي مع تلين المادة البيضاء حول البطينات).

CLINICAL MANIFESTATIONS**التظاهرات السريرية**

إن أشيع شكل للشلل الدماغي هو الشلل الدماغي التشنجي Spastic (الهرمي Pyramidal) الذي ينجم عن آفة في السبل الحركية في الدماغ، وهو يتميز بزيادة المقاومة العضلية في الأطراف المصابة، يقسم الاضطراب تقسيماً إضافياً حسب الأطراف المصابة (الجدول 15-1). يكون الأطفال المصابون بالشلل الدماغي عادةً ناقصي القوة خلال الأشهر الأولى من العمر، ويتطور الشنج Spasticity المميز لاحقاً، ويكون من الصعب عادةً تشخيص مثل هؤلاء الأطفال حتى يقفل المريض في إنجاز معالم التطور الحركية، أو يصعب التشنج واضحاً بالفحص السريري، ومع نمو جسم المريض عليه أن يواجه معالم التطور الجديدة، وقد تبدو الحالة هنا مترقية (لكنها ليست كذلك)، إن الشلل الدماغي خارج الهرمي اضطراب نادر لكنه هام ينجم عن آفة النوى القاعدية التي تساهم في تنظيم القوة العضلية والتناسق، يبدي المرضى المصابون بحركات رقصية كمية لا إرادية مع رنح الوضعية Postural ataxia إضافة إلى بعض الشنج، إن اليرقان النووي Kernicterus هو السبب الرئيسي لكن نسبة الشلل الدماغي خارج الهرمي قد انخفضت فعلياً بسبب التطورات في تدبير فرط بيليروبين الدم الوليدي، وعلى العكس من الشلل الدماغي التشنجي فإن معظم المرضى المصابين بالشلل الدماغي خارج الهرمي يكون لديهم سبب دماغي يمكن كشفه (مثل الاختناق حول الولادة، الاحتشاء المشيمي وتسمم الدم الحملي toxemia عند الأم).

TREATMENT**المعالجة**

إن المعالجة المثالية لهؤلاء الأطفال هي مقارنة الفريق متعدد الاختصاصات، ويشمل هذا الفريق طبيب أطفال عام ومعالج فيزيائي ومعالج مهني وأخصائي بالتقنيات وأخصائي بمعالجة الكلام واللغة وخدمات الدعم الاجتماعي، وتهدف هذه المعالجة إلى الاستفادة القصوى من الوظيفة. تمت تجربة أدوية عديدة لإنعاص التشنج (تشمل البنزوديازيبينات والدايتروبين والباكلوغين) وقد أظهرت درجات مختلفة من النجاح، ولكن لوحظ حدوث تحسن كبير في الوظيفة الحركية بعد حصار النقاط الحركية بواسطة الليفان الوشيق. يحتاج العديد من الأطفال المصابين بالشلل الدماغي في النهاية إلى الجراحة العظمية التقيمية لإصلاح التشوهات وتحرير التقيضات.

يكون بعض أطفال الشلل الدماغي طبيعيين من الناحية المعرفية لكن هذا هو الاستثناء بصورة عامة. وإن أكثر من نصف الأطفال المصابين بالشلل الدماغي يعانون من عيوب معرفية يتراوح مداها من عدم القدرة على التعلم إلى التخلف العقلي. وتتطور الاختلاجات عند ثلث الأطفال. ويكون لدى معظمهم ضعف سمعي وبصري. تشمل الحالات التي تصادف بشكل شائع خلل الوظيفة الفموية - الحركية والجزر المعدي المريئي واضطرابات السلوك.

الجدول 15-1: التقسيم الطبوغرافي للشلل الدماغي التشنجي (الهرمي).

- الشلل المزدوج Diplegia: شلل الطرفين السفليين التشنجي ثنائي الجانب.
- الشلل الرباعي Quadriplegia: تكون كل الأطراف الأربعة مصابة بشدة.
- الشلل النصفي Hemiplegia: إصابة جانب واحد، الطرف العلوي أكثر من السفلي

في نقاط رئيسة 3.15

1. الشلل الدماغي اضطراب غير مترق في الوضعية والحركة ناتج عن أذية ثابتة في الدماغ.
2. يتميز الشلل الدماغي التشنجي بشكل رئيس بزيادة القوة العضلية في الأطراف المصابة، في حين يشمل الشلل الدماغي خارج الهرمي الرنم والحركات اللاإرادية الشاذة (إضافة للتشنج غالباً).

SEIZURE DISORDERS

الاضطرابات الاختلاجية

PATHOGENESIS

الإمراض

الاختلاج هو اضطراب مؤقت في وظائف الدماغ ناتج عن تفريغ شاذ شديد متزامن للعصبونات الدماغية.

ويشخص المريض على أنه مصاب بالصرع عندما تصبح الاختلاجات غير المحرصة متكررة (مرتان أو أكثر). يوجد العديد من الأمراض أو الاضطرابات أو الأوقات التنكسية التي يمكن أن تحدث الاختلاجات، ويبقى سبب الاختلاجات غير محدد في حوالي 50% من المرضى.

EPIDEMIOLOGY

الوبائيات

يحدث لدى حوالي 5% من الأطفال اختلاج في وقت ما من الطفولة. تعتبر الرضوض ونقص الأكسجة والخمخ الأسباب الرئيسية للاختلاجات عند الولدان. أما عند الرضع والأطفال الأكبر فتعتبر الأحماج والاختلاجات الحورية أشيع الأسباب لها. قد يؤدي المرض الجهازي ونقص السكر واضطرابات الكهارل والاضطرابات الاستقلابية والتسممات والميوب الخلقية أيضاً لحدوث الاختلاجات. الصرع مجهول السبب هو أشيع شكل يشخص عند الأطفال الكبار والمراهقين. ويقدر أن 1-2% من عامة السكان يعانون من الصرع.

RISK FACTORS

عوامل الخطورة

تترافق كل من آذية الدماغ الرضية والتهاب السحايا والدماغ مع زيادة خطر حدوث الصرع. ويزداد لدى الأطفال الذين لديهم قصة اختلاجات حرورية خطر تطور الصرع في مرحلة لاحقة من العمر بشكل خفيف خاصة أولئك الذين لديهم اختلاجات حرورية معقدة أو متعددة، أو لديهم قصة عائلية للصرع و/ أو لديهم شذوذ عصبي تطوري مميز.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

■ القصة والفحص السريري والتقييم التشخيصي:

يعتمد تشخيص الاختلاج بشكل رئيسي على وصف النوبة والفحص السريري. يجب أن تشمل القصة الاستفسار عما كان يفعل المريض عند بدء الاختلاج وكيف تطورت تظاهرات الاختلاج مع الوقت وكما استمر الاختلاج، وكيف تصرف الطفل بعد الاختلاج.

إن دراسة تخطيط الدماغ الكهربائي EEG متممة وتفيد بشكل خاص في إثبات التشخيص وتوثيق الخطم القاعدي للفعالية واختيار العلاج المناسب. يظهر (الجدول 15-2) التصنيف العالمي الحالي للاختلاجات الصرعية.

في الاختلاجات الجزئية Partial تصاب بؤرة صغيرة فقط في أحد نصفي الكرة المخية، ويبقى الطفل واعياً، ولا توجد مرحلة عقب النشبة Postictal Phase، قد تشمل الاختلاجات الجزئية حركات أو إحساسات نوعية جداً تبقى ثابتة في النوبات المتكررة، تكون الأعراض نوعية حسب المنطقة المصابة من الدماغ وقد تكون حركية أو معرفية أو عاطفية affective أو حسية جسمية.

إن الاختلاجات الجاكسونية Jacksonian Seizures اختلاجات حركية جزئية تتميز بنفضات نظامية تبدأ بأحد الأطراف وتمتد بشكل داني حتى تشمل كامل الطرف، تؤدي الاختلاجات الجزئية الأخرى التي تدعى الاختلاجات الجزئية المعقدة إلى تبدل أو ضعف في الوعي، وتستمر الحركات غير الهادفة Semipurposeful بدون أي توجه أو قد يبدأ الطفل بزم شفثيه أو لمس ثيابه. قد تتطور الاختلاجات الجزئية أحياناً إلى اختلاجات معممة.

تؤدي اضطرابات الاختلاج المعمم إلى إحداث المتلازمة السريرية التي تدل على إصابة نصفي الكرة المخية، مثل ضعف الوعي والنشاط المتناظر ثنائي الجانب. ومرحلة ما بعد النشبة من التخطيط والوسن. الاختلاجات المقوية الرمعية tonic-clonic هي ما يعتقد معظم الناس بأنها الاختلاجات النموذجية. يتميز الطور المقوي بتقلصات انعطافية أو انبساطية مستمرة، ويتخلل هذه النوبات فترات رمعية مكونة من تقلصات معممة متناظرة نظامية في الجذع وعضلات الأطراف. قد يكون التنفس غير منظم، رغم أن معظم النوبات لا تترقى إلى الزراق. إن عدم استمساك المصرة البولية والشرجية أمر ليس نادراً. قد تكون الاختلاجات رمعية فقط أو مقوية فقط.

الجدول 15-2: التصنيف العالمي للاختلاجات الصرعية.
<p>□ الاختلاجات الجزئية:</p> <ul style="list-style-type: none"> • الجزئي البسيط (الوعي سليم): <ul style="list-style-type: none"> - حركي. - حسي. - مستقل. - نفسي. • الجزئي المعقد (ضعف الوعي). • اختلاجات جزئية مع تمام ثانوي.
<p>□ الاختلاجات المعممة:</p> <ul style="list-style-type: none"> • الفيبوية (نمطي، لا نمطي). • مقوي Tonic. • رمعي Clonic. • مقوي رمعي Tonic-Clonic. • رمعي عضلي Myoclonic. • وائي Atonic. • تشنج ملغلي Infantile spasms.

الفيبوية Absence أو الداء الصغير Petit mal اختلاجات تبدأ دائماً عند الأطفال دون عمر عشر سنوات، وهي نوبات قصيرة المدة تترافق مع تبدل بالوعي، يكون الطفل غير مدرك Unaware ويمرود مباشرة للعمل الذي كان بيده دون وجود الطور التالي للنشبة. ورغم أن الداء الصغير مدته قصيرة، إلا أنه يمكن أن يحدث مئات المرات في اليوم وقد يتداخل مع التعلم والحياة الاجتماعية، يظهر الـ EEG نمودج الموجة والذروة (الشوكة) المتناظر الممعم كل 3 ثوان.

تتكون الاختلاجات الوائية atonic من فقد تام ومفاجئ في مقوية الوضعية يستغرق عدة دقائق. أما الاختلاجات الرمعية العضلية myoclonic فهي نفضات قصيرة وبسيطة مشابهة لما يحدث أحياناً عند الأشخاص الطبيعيين أثناء النوم الخفيف. يضعف الوعي بشكل خفيف ولا توجد مرحلة ما بعد النشبة، إن الاختلاجات الرمعية العضلية شائعة عند الأطفال المصابين بالاضطرابات التنكسية.

توجد متلازمتان شديدتان للاختلاجات المعممة هما التشنج الطفلي ومتلازمة لينوكس- غاستو Lennox-Gastaut Syndrome، يتظاهر التشنج الطفلي عادة بين عمر (2-7 سنوات)، وهو تشنجات انعطافية- انبساطية مختلطة تستمر عدة ثوان فقط، ولكنها قد تتكرر أكثر من مرة في اليوم

ضمن صفوف، يترافق هذا الاضطراب الاختلاجي من العديد من الأمراض التطورية العصبية مثل (التخلل العقلي واستسقاء الدماغ والتشوهات الخلقية والتصلب الحدبي)، يتم إثبات التشخيص بالنمط المميز على الـ EEG الذي يدعى اضطراب النظم المترافع (Hypsarrhythmia). يضبط الـ ACTH الاختلاجات عند العديد من المرضى لكن لا يبدو أنه يمنع تأخر التطور.

إن دور إعطاء الستيرويدات القشرية غير واضح حالياً. قد يتطور التشنج الطفلي إلى متلازمة لينوكس- غاستو التي تتميز بوجود اختلاجات معممة معندة بشكل سيء على المعالجة الدوائية.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

لا تمثل الاختلاجات الحرورية حالة صرع حقيقية، وهي تحدث بشكل نموذجي عند الأطفال بعمر بين 6 شهور و5 سنوات مع حمى أكثر من 39°م. إن الارتفاع السريع في الحرارة وليس درجة الحمى أمر هام. يستمر الاختلاج الحروري البسيط أقل من 5-10 دقائق ويكون الاختلاج معمماً ولا يتكرر خلال نوبة المرض المعرضة للاختلاج.

أما الاختلاج الحروري المعقد فيستمر مدة أكثر من 10-15 دقيقة، ويتكرر خلال 24 ساعة، وقد نجد مظاهر بؤرية. يجب أن تجرى دراسات إضافية عند مثل هؤلاء الأطفال مع المراقبة البصيقة أو الاستشفاء من أجل المراقبة.

لا تحتاج الاختلاجات الحرورية البسيطة إلى تقييم أكثر من معرفة مصدر الحمى. أما الأطفال الذين يبدو مظهرهم سمياً، أو لديهم علامات سحائية أو فحص عصبي غير طبيعي أو لديهم شذوذ مستوطن في الدماغ فيجب عدم الافتراض أن لديهم اختلاج حروري دون نفي الأسباب الأكثر خطورة. إن الأذية العصبية الهامة الناجمة عن الاختلاجات الحرورية نادرة تماماً. وفي معظم الأحيان لا تنكس الاختلاجات مع هجمات الحمى اللاحقة. يجب نصيحة الأشخاص الذين يمتنون بالطفل حول تجنب الحمى والاحتياطات الخاصة بالاختلاج.

إن الرعاش الأساسي والتشنج الإيمائي Spasmus nutans والعرات والرمع العضلي ومتلازمة توريث اضطرابات حركية مختلفة تنشأ من العقد القاعدية وقد تقلد الاختلاجات، يبدأ الرعاش الأساسي في فترة الرضاعة أو الطفولة وقد يشمل الذقن والرأس والعنق واليدين، وهو لا يتداخل عادة مع الوظائف الطبيعية. أما التشنج الإيمائي فيحدث في فترة الرضاعة ويشمل ضرب الرأس مع إمالاته واهتزاز الرأس مع رآرة سريعة صغيرة السعة. الحركات الرمعية العضلية هي حركات فجائية غير إرادية تشبه النفضات.

تتكون متلازمة توريث Tourette's syndrome من عرات حركية وعرات صوتية (سلوكيات فجائية غير إرادية تكون متكررة) تستمر يومياً تقريباً لمدة أكثر من سنة. تشمل الحالات المرضية الشائعة الميول الوسواسية القهرية واضطراب نقص الانتباه فرط الحركة. قد يكون لدى الأطفال أيضاً عرات أقل

تواتراً من نمط واحد أو أكثر من نمط. إذا أصبحت الصرعات مزعجة ومتداخلة مع الوظيفة فيمكن معالجتها بالمعالجة السلوكية أو الأدوية (بما فيها الستيرويدات الستيرويدية) مع درجات مختلفة من النجاح. تشمل الحالات الأخرى التي قد تلتبس مع الاختلاجات نوب حبس النفس والفشي والدوار الانتبائي السليم والتوبات العصبية المزاجية (نوبات الغضب) Temper tantrums. يجب الاشتباه بالاختلاجات الكاذبة عند المرضى الذين لديهم موجودات غير قابلة للتصديق (مثل الانتباه والاستجابة أثناء الحركات الرمعية- المقوية المعممة).

TREATMENT

المعالجة

يشمل العلاج الفعال كلاً من التنقيف والأدوية. حيث يجب تنقيف كل من الطفل والوالديه حول الرعاية والخدمات الطبية الإسعافية المحلية. تزول الاختلاجات عند حوالي 50% من المرضى باستخدام الأدوية. ويحدث عند 30% من المرضى تراجع هام في تواتر الاختلاج أو شدته أو كليهما. لقد حدثت زيادة دراماتيكية في الأدوية المتوفرة لتدبير الاختلاجات، وإن الأدوية الجديدة ذات تأثيرات سمية أقل. يظهر (الجدول 15-3) أسماء هذه الأدوية واستطباياتها وتأثيراتها الجانبية. تحتاج مضادات الاختلاج التقليدية إلى المراقبة الدقيقة لمستواها في المصل، في حين لا تحتاج الأدوية الحديثة لذلك. أما بالنسبة للمرضى الذين يبدون استجابة ضعيفة للعلاج الدوائي (ويشكلون حوالي 20%)، فتتوافر مداخلات علاجية إضافية، حيث يمكن بواسطة مراقبة اختلاجات المريض بعماري الـ EEG المستمر كشف بؤرة قابلة للاستئصال الجراحي. لابد من شرح مخاطر وفوائد مثل هذا الإجراء بشكل مفصل للمريض والعائلة. ومن الخيارات الأخرى الحمية المولدة للكتون Ketogenic diet حيث وجد أن تحرير فرط كيتون الجسم Ketosis عن طريق الحمية الفنية بالدسم قد يسيطر على الأعراض عند بعض الأطفال، كذلك فإن منه العصب المبهم Vagal nerve stimulator قد تمت الموافقة عليه من قبل إدارة الغذاء والأدوية الأمريكية عام 1997 وقد أثبت أنه مفيد تماماً عند بعض المرضى.

يحدث عند معظم الأطفال المصابين بالاضطراب الاختلاجي هجوع للاختلاجات، وبمدها يمكن إنقاص الأدوية، ول سوء الحظ فهذا الأمر ليس صحيحاً بالنسبة للأطفال المصابين بالاضطرابات الاختلاجية الناجمة عن آفة دماغية خلقية أو مكتسبة.

التدبير الإسعافي للحالة الصرعية

EMERGENCY MANAGEMENT OF STATUS EPILEPTICUS

تعرف الحالة الصرعية Status Epilepticus بأنها نوبة اختلاجية مديدة (تستمر أكثر من 10-30 دقيقة)، أو فترة ممتدة من الاختلاجات المتكررة دون عودة الطفل لوعيه بين النوب.

الجدول 15-3 مضادات الاختلاج (استطباباتها وتأثيراتها الجانبية).		
التأثيرات الجانبية السمية	الاستطبابات	الدواء
□ الأدوية التقليدية:		
نقص الكريات البيضاء، الغثيان والإقياء، الرشح، نقص الكريات البيضاء، نقص الصفائح.	الاضطلاع الجزئي، المقوي - الرمعي.	الكاربامازيبين (Tegretol).
الطفح، نقص الشهية، نقص البويض، فقر الدم اللامعنع.	الاضطلاع المقوي الرمعي، الاختلاج الجزئي.	الليتوسوكسيميد (Zarontin).
فرط الفعالية، التهيئة، الرأرأة، الرشح.	الاضطلاع المقوي الرمعي، الاختلاج الجزئي.	الفينوباريتال (Luminal).
الطفح، الرأرأة، الرشح، الذباب المحرض بالدواء، ضخامة اللثة، فقر دم، نقص البويض، الاعتلال العصبي المتعدد.	الاضطلاع المقوي-الرمعي، الاختلاج الجزئي.	الفينيتوين (Dilantin).
السمية الكلوية، الغثيان، الإقياء، الألم البطني، نقص الوزن، كسب الوزن، فقر الدم، نقص البويض، نقص الصفائح.	الاضطلاع المقوي-الرمعي، الفيبوبة، الاختلاج الجزئي.	حمض الفالبروات (Depakote).
□ الأدوية الجديدة:		
التهاس، الدوار، الرشح، التعب.	الاضطلاع الجزئي.	الفابانتين (Neurontin).
الغثاء، الرشح، تقيم أو ازدواج الرؤية، الغثيان، الإقياء، الطفح (يشمل متلازمة ستيفنس جونسون).	الاضطلاع المقوي-الرمعي، الاختلاج الجزئي، نوب الفيبوبة، لينوكس غاستو.	اللاموتريجين (Lamictal).
التهاس ونقص صوديوم الدم والطفح.	الاضطلاع الجزئي، الاختلاج المقوي الرمعي.	الأوكسكاربازيبين (Trileptal).
التهاس، التعب، التغليط، الصداع، الرشح، نقص الوزن.	الاضطلاع المقوي-الرمعي، الاختلاج الجزئي، لينوكس غاستو، والتشنجات الطفلية.	التوبيرامات (Topamax).
التهاس، الرشح، التغليط، الهيجية، الحصباء الكلوية.	الاضطلاع الجزئي، المعمم، التشنجات الطفلية، الاختلاجات الرمعية العضلية.	الزونيساميد (Zonegran).

الحالة الصرعية خطيرة، وتؤدي لنقص الأكسجة وأذية الدماغ وحتى الموت. يجب تقييم الطريق الهوائي والتنفس والدوران عند هؤلاء الأطفال وأجراء التدبير المناسب حسب الضرورة.

توقف البنزوديازيبينات قصيرة الأمد الوريدية والشرجية (اللورازيبام، الديازيبام) الاختلاج غالباً. وتعطى عادة أيضاً جرعات تحميل من الفينيتوين أو الميدازولام أو الفينوباربيتال لمنع النكس. قد يحتاج المرضى الذين لديهم حالة معقدة إلى التخدير بالثيوبنتال.

في نقاط رئيسة 4.15

1. لتراقب الاختلاجات المصممة دوماً مع ضغط الدم.
2. تبدي اختلاجات البدء الصغير ذروة وموجه بمعدل 3/ ثانية على EEG، أما التشنج الطفلي فيظهر نمط اضطراب النظم المترافع Hypsarrhythmia على EEG.
3. تكون الاختلاجات الحورية ممتدة عندما تزيد مدتها عن 10-15 دقيقة أو تتكرر خلال فترة المرض أو تبدي علامات التوضع.
4. تبدي الأدوية المصممة للاختلاج سمية أقل ولا تحتاج إلى مراقبة المستويات المصلية.

HEAD TRAUMA

رضوض الرأس

رضوض الرأس الحادة أشيع سبب للموت والإعاقة عند الأطفال في الدول المتقدمة. تتجم معظم أذيات الرأس عند الأطفال غالباً نتيجة لحوادث السيارات والدراجات أو السقوط أو الطفل المضطهد. يكون احتمال إصابة الذكور برضوض الرأس الهامة أكثر بمرتين مقارنة مع الإناث. يعتمد الشفاء من أذية الرأس على شدة الأذية الأولية، وعلى العوامل المساهمة في حدوث الأذية العصبونية الثانوية مثل هبوط الضغط الشرياني ونقص الأكسجة، تترافق الأذية الشديدة غالباً مع تبدلات سلوكية وضعف حركي ومشاكل الذاكرة.

تحدث الاختلاجات عند 10٪ تقريباً من الأطفال المتضررين لأذية دماغ رضوية المقبولين بالمشفى و35٪ من هؤلاء الأطفال سوف تستمر الاختلاجات لديهم.

يعرف الارتجاج Concussion بأنه تبدل أو فقد الوعي قصير الأمد التالي لأذية الرأس الخفيفة. تكون أذية الدماغ غير قابلة للكشف ويعود الفحص العصبي للطبيعي خلال ساعات.

وعلى العكس يمثل التكدم الدماغى Contusion أذية مباشرة على الدماغ نفسه. تتجم الأذية المحورية المنتشرة عن القوى الممزقة Shearing على المادة البيضاء من الدماغ التي تحدث مع التباطؤ السريع للرأس، وهي تترافق كثيراً مع وذمة الدماغ والمزيد من اضطراب الجريان الدموي والالتهاب والإقفار.

قد يكون النزف الدماغي الذي يحدث بعد الرض تحت الجافية أو فوق الجافية (الجدول 15-4، الشكل 15-1)، وقد تؤدي بعض النزوف الدماغية الشديدة أيضاً إلى أذية تحت العنكبوتية والنزف ضمن الـ CSF.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

■ القصة:

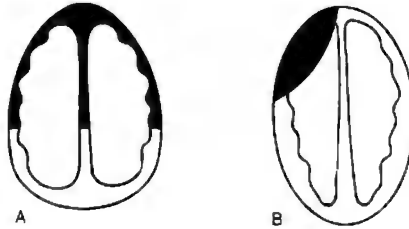
يجب وصف مصدر الأذية من قبل الطفل ومن يمّتي به بشكل منفصل إن كان بالإمكان. وإن كانت القصة غير متوافقة مع الأذية الموجودة فيجب التفكير بسوء معاملة الطفل. إن وجود الإقياء والصداع الشديد وتبدلات الحالة العقلية يقترح بقوة ارتفاع التوتر داخل القحف، كذلك قد يكون التخليط ونقص مستوى الوعي والنسابة والاختلاجات وضعف الرؤية موجودين بعد الأذية الهامة.

■ الفحص السريري:

يجب عند الأطفال المصابين بأذيات في الرأس إجراء المسح الأولي Primary Survey في أسرع وقت ممكن (الفصل 1). قد تؤدي أذية الرأس المعتدلة إلى الشديدة لحدوث تبدل في التنفس مع الحاجة للدعم التنفسي. يزود سلم غلاسكو للمصاب (GCS، الجدول 15-5) بطريقة سريعة وسهلة التكرار وواسعة الانتشار للتقييم الكمي للوظيفة العصبية، ويساعد على توجيه المعالجة الأولية. تقسم رضوض الرأس إلى الرض الخفيف ($GCS \leq 13$) والرض المتوسط (GCS بين 9-12) والرض الشديد ($GCS \leq 8$).

إن تباطؤ القلب وارتفاع التوتر الشرياني والتنفس غير المنتظم (شتاين-سنوكس) تشكل ثلاثي كوشينغ وهو العلامة الرئيسية لارتفاع التوتر داخل القحف. قد يظهر جرس الرأس كسور الجمجمة المنخفضة (الفائرة) أو انتابج اليافوخ. تتميز كسور قاعدة الجمجمة بوجود تكدم حول الحجاج (عيناً الراكون Raccoon eyes) أو التكدم خلف الأذن (علامة باتل Battle sign) أو تدمي الطبلية Hemotympanum، أو سيلان CSF من الأنف أو الأذن.

قد تساعد وظيفة العصب القحفي خاصة حجم الحدقة وتفاعلها في تحديد مكان الأذية، وقد تكون وذمة الحليمة واضحة بفحص قعر العين. إن تقييم وظيفة الجهاز الحسي والحركي صعب عند المريض الذي لديه تبدل بالحالة العقلية لأنه قد يستجيب بشكل ضعيف حتى للمنبهات الشديدة. يجب تقييم المنعكسات الوترية العميقة والمنعكسات المرضية عند كل المرضى. وإن الفحص العصبي المتتابع يقيم الأفات المتطورة والاستجابة للمداخلات العلاجية.



الشكل 15-1: (A) النزف تحت الجافية. (B) الورم الدموي فوق الجافية.

الجدول 15-4: التفريق بين النزف الحاد تحت الجافية والنزف فوق الجافية.		
الموضع:	تحت الجافية	فوق الجافية
التناظر:	بين الطبقة الجافية والطبقة المنكوتية.	بين الجمجمة والطبقة الجافية.
السبب:	ثلاثي الجانب عادة.	أحادي الجانب عادة.
الآلية النموذجية:	تمزق الأوردة القشرية الجسرية أو تمزق الشريان أو الوريد السحائي المتوسط أو أوردة الجافية.	رض مباشر على المنطقة الصدغية.
الوعي:	سليم لكن متبدل.	ضعف الوعي - فترة صافية - ضعف الوعي.
الموجبات الشائعة:	اختلاجات، نزوف شبكية.	توسع الحدقة في الجانب الموافق، وذمة حليلة المصطب البصري، خزل شقي في الجانب المقابل.
المظهر على الـ CT مع الحقن:	مظهر هلال.	ثنائي التقرم Biconcave.
الإنذار:	المرضاة عالية. الوفيات قليلة.	المرضاة قليلة. الوفيات عالية.
الاختلاطات:	الانفتاق.	كسور الجمجمة، انفتاق المعقف.

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

لا بد من إجراء تصوير للشوك الرقبي عند كل الأطفال الذين تعرضوا لرض هام على الرأس لنفي وجود أذية رقبية. كما يجب إجراء CT للرأس عند كل الأطفال الذين لديهم إصابة رضية متوسطة أو شديدة على الرأس (يتم تحديدها حسب GCS).

يحتاج الأطفال الذين لديهم أذية خفيفة على الرأس للتصوير أيضاً إذا تظاهروا بتبدل الحالة العقلية المستمر أو بعلامات بؤرية بالفحص العصبي أو علامات وأعراض ارتفاع التوتر داخل القحف أو قصة أذية هامة.

أما المرضى الذين لديهم رض خفيف مثبت مع فحص طبيعى مع قصة تبدل أو فقد الوعي بشكل عابر فيترك قرار إجراء التصوير لديهم للطبيب الفاحص. ليس للـ CT فائدة (أو فائدته قليلة) عند الأطفال الذين لديهم رض خفيف دون فقد الوعي.

TREATMENT

المعالجة

تعتمد المعالجة على شدة الأذية. يجب أن يوضع المرضى الذين لديهم أذية مشتبهة بالرأس أو الرقبة بوضعية الانضطجاع الظهرى على لوح خشبي مع التثبيت المناسب للسلوك الرقبى في مكان الحادث. يحتاج المرضى الذين لديهم أذية شديدة ($GCS \geq 8$) للتثبيت بصورة عامة، لا يعتبر هبوط الضغط الشرياني شائعاً في أذية الرأس المعزولة لكن الأذيات المرافقة قد تؤدي للصدمة (صدمة الحجم الناجمة عن النزف، والصدمة العصبية الناجمة عن أذية الجبل الشوكي، والصدمة القلبية الناجمة عن رض *confusion* العضلة القلبية). إن الهدف من المعالجة الداعمة هو الحصول على أفضل ضغط إرواء دماغي (هو الفرق بين الضغط الشرياني الوسطي والضغط داخل القحف).

إن أهم اختلال في المرحلة الحادة هو الوذمة الدماغية، يوصى بالحفاظ على أكسجة طبيعية Normoxia مع حرارة طبيعية، وسكر دم طبيعي وحرط الأوسمولية hyperosmolality مع رفع الرأس عن السرير وذلك للإقلال قدر الإمكان من ارتفاع الضغط داخل القحف وأذية الدماغ الثانوية.

يؤدي حرط التهوية الخفيف إلى إنقاص الجريان الدموي الدماغى ولذلك يستخدم في المرحلة الأولى من العلاج لإنقاص الضغط داخل القحف، أما إذا كان هناك دليل على الانتفاخ وشيك الحدوث فيجب تطبيق حرط التهوية بشدة مع إعطاء دواء تناضحي مثل المانيتول لإنقاص الضغط داخل القحف بشكل حاد. يحتاج المرضى الذين لديهم دليل على وذمة دماغية هامة إلى مراقبة الضغط داخل القحف بواسطة المزلاج تحت الجافية Subdural bolt أو القثطرة داخل البطين.

يجب قبول المرضى الذين لديهم أذية معتدلة (GCS بين 9-12) أو لديهم تناقص في الـ GCS إلى وحدة العناية المشددة (ICU) من أجل المزيد من المراقبة والفحص العصبي المتكرر والتداخل عند الحاجة. يجب مراقبة الأطفال الذين لديهم رض خفيف في المشفى أو في المنزل (في حال كان الشخص الذي يمتي بالطفل موثقاً وكفىراً) لمدة 24 ساعة على الأقل. وإن وجود أي دليل على الصداغ المستمر أو التخيلط أو الهيجومية أو تبدلات السلوك أو اضطرابات الرؤية يستدعي المزيد من الانتباه الطبي والإجراءات التشخيصية. توجد معايير نوعية من أجل "العودة للعب" في حالات أذية الرأس الناجمة عن المشاركات الرياضية.

الجدول 5-15: سلم غلاسكو للسبات.		
الفعالية	العلامة	الفعالية*
□ فتح العينين:		
تلقائياً.	4	تلقائياً.
للكلام.	3	للكلام.
للألم.	2	للألم.
لا استجابة.	1	لا استجابة.
□ الاستجابة اللفظية:		
متوجه.	5	يبسّم. يهدل.
مشوش.	4	هائج.
كلمات غير مناسبة.	3	يبكي عند الألم.
أصوات غير نوعية.	2	يش عند الألم.
لا استجابة.	1	لا استجابة.
□ الاستجابة الحركية:		
يطيع الأوامر.	6	طبيعي. حركات تلقائية.
يحدد مكان الألم.	5	سحب الطرف عند اللمس.
سحب الطرف استجابة للألم.	4	سحب الطرف عند الألم.
عطف غير طبيعي.	3	عطف غير طبيعي.
بسطة غير طبيعي.	2	بسطة غير طبيعي.
لا استجابة.	1	لا استجابة.
* خاصة بالوضع.		

■ نقاط رئيسة 5.15

1. النزف تحت الجافية والنزف فوق الجافية أشيع من النزف ضمن البزانشيم في الأذية المتعلقة بالرض.
2. تقسم رضوض الرأس إلى خفيفة ومتوسطة وشديدة اعتماداً على سلم غلاسكو للسبات.
3. تتميز كسور قاعدة الجمجمة بعلامة باتل وعلامة (عين الراكون) وتدعى الطبلة وسيلان الـ CSF من الأنف أو الأذن.
4. الهدف من العناية الداعمة في أذية الدماغ الشديدة هو الحفاظ على أفضل ضغط لإرواء دماغي.

السكتات الإقفارية / النزفية ISCHEMIC/ HEMORRHAGIC STROKES

السكتات الإقفارية نادرة نسبياً عند الأطفال لكن قد تحدث بسبب اعتلالات الخضاب (الخلية المنجلية)، والتهابات الأوعية والنزوف والصمات Emboli والمرض وحالات فرط القابلية للخطر والشدوذات في استقلاب الدم. تعتبر الشذوذات الوعائية الخلقية (بما فيها التشوهات الشريانية الوريدية (AVMs))، أشيع سبب للنزف داخل القحف عند الأطفال. إن الـ (AVM) مجموعة غير طبيعية من الشرايين والأوردة، قد تتظاهر بموجودات تتوافق مع الاختلاجات أو النزف الحاد أو الكتلة الموضعة. وقد يكون للفظ القحضي Cranial Bruit موجوداً بالفحص السريري. يسمح تصوير الشرايين بتحديد مكان الشذوذ والأوعية المغذية. إن الجراحة هي الحل المناسب في بعض الحالات، ولكن الآفات الشديدة تعالج عادة بالإصمام Embolization الانتقائي.

قد يحدث الخثار Thrombosis في كل من الأماكن الشريانية والوريدية. تشمل الحالات التي تؤهب للخثار اعتلال الخضاب (الخلية المنجلية) واضطرابات التخثر والمرض القلبي الخلقي والإجراءات القلبية واضطرابات النظم والتهاب الشغاف والمرض على منطقة الشريان السباتي الباطن والتهاب السحايا الجرثومي والأخماج المؤدية لخثار الجيب الكهفي. يمكن لتصوير الأوعية بالرنين المغناطيسي (MRA) أن يقيم الأوعية ويظهر منطقة الإقفار. تشمل الفحوص المخبرية الإضافية التي قد تكون مساعدة الدرامسات التخثرية وCBC والنزوع والفحوص الخاصة بالتهابات الأوعية واضطرابات النسيج الضام (ESR, C3, C4, ANA) وإجراءات التشخيص لنفي شذوذات الشحوم والاضطرابات الاستقلابية. إن الهيبارين منخفض الوزن الجزيئي مفيد في بعض الحالات لحل الخثرات ومنع النكس. وقد تحتاج الجلطات الكبيرة إلى التفريغ evacuation الجراحي.

HEADACHES

الصداع

الصداع شكوى شائعة عند الأطفال. ومن المهم نفي الحالات الخطيرة (مثل الأورام والنزوف داخل القحف واستسقاء الدماغ والتهابات السحايا) قبل أن نحكم على الصداع أنه صداع سليم من نمط الصداع التوترية.

PATHOGENESIS

الإمراض

قد يكون الصداع وعائياً (الشقيقة، AVMs) أو من النمط التوترية Tension أو قد ينجم عن ارتفاع التوتر داخل القحف (التصنيف حسب لجنة تصنيف الصداع التابعة لجمعية الصداع العالمية). تشمل الأسباب الأخرى بعض الأمراض الجهازية (الأخماج الفيروسية) والتهاب الجيوب وخراجات الأسنان وضعف الرؤية وإصابة المفصل الصدغي الفكي. يعتقد أن صداع الشقيقة ناجم عن توسع الأوعية داخل القحف استجابة لنبه وعائي أو عصبيوني. قد ينجم الصداع التوترية عن التقلص العضلي الخفيف المتكرر.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

■ القصة المرضية:

يجب سؤال المريض عن القصة (حادّة أم مزمنة) وبداية الصداع وترقيبه وشدته ومكانه ومدته وتوقيته. كذلك من العوامل الهامة الاستجابة للأدوية والعوامل المخففة أو المثيرة للصداع. يجب تسجيل أي ضعف أو اضطرابات بصرية أو أحاسيس شاذة. إن الاستفسار عن مستويات الشدة Stress والتغيرات الحديثة في حياة المريض والعوامل المثيرة (الأطعمة، الطمث، التمرين) قد يساعد في التشخيص.

يثير الصداع الذي يوقظ المريض من نومه الشبهة بارتفاع التوتر داخل القحف، وهذا النوع من الصداع يسوء عادة بالاستلقاء أو بزيادة الضغط الوريدي عن طريق الانحناء أو المطاس أو الكبس. من غير الشائع حدوث الغثيان والإقياء. يزداد هذا الصداع عادة شدة وتواتراً مع الزمن وقد توجد تبدلات في الشخصية واضطرابات المشية والشذوذات البصرية.

■ الفحص السريري:

يجب أن يشمل الفحص السريري فحص معايير النمو والعلامات الحيوية (بما فيها الضغط الدموي) وبنى الرأس (الجيوب، الأسنان). يسمع فحص قعر العين بالتحري عن حليمة العصب البصري (تورم القرص البصري) في حالات ارتفاع التوتر داخل القحف، وقد يكون شلل العصب القحفي السادس موجوداً أيضاً. ملاحظة: إن عدم وضوح حواف القرص البصري وغياب النبضان الوريدي الشبكي يتوافقان مع حليمة العصب البصري. يجب توثيق حدة الإبصار، كما يجب نفي وجود اللغط السباتي الذي قد يوجد عند المرضى المصابين بالـ AVMs. ومن المهم جداً إجراء فحص عصبي كامل يشمل وظيفة الأعصاب القحفية والقوة والحس والمنعكسات الوترية العميقة والمشي والحالة العقلية.

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

في معظم الحالات (الشقيقة، الصداع التوترى) لا ضرورة لأي إجراءات تشخيصية أكثر من القصة الدقيقة والفحص السريري. يوصى بإجراء CT الرأس في حالة الاشتباه بوجود ارتفاع في التوتر داخل القحف أو إذا أصبح الصداع أكثر ترقياً وتواتراً وشدة، أو إذا حدث لدى المريض إصابة عصبية بؤرية أو إذا كان الصداع وحيد الجانب بشكل مستمر أو إذا حدثت الاختلاجات. قد يكون الـ MRI أو الـ MRA ضرورياً في الحالات المشتبه من الـ AVMs. إذا كان البزل القطني مستطياً (في حالات الاشتباه بالتهاب السحايا أو الورم الدماغي الكاذب) فيجب إجراء التصوير العصبي قبل إجراء البزل القطني.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

تبقى الشقيقة حالة قليلة التشخيص عند الأطفال. وهي صداع شديد متكرر نابض ويؤذي غالباً. وقد يتحرض بالشدة أو تتناول أنواع معينة من الطعام (مثل الشوكولا). تسبق حوالي 20% من الحالات بالنسمة Aura التي تكون بصرية عادة. تتوافق الشقيقة غالباً بأعراض أخرى مثل رهاب الضوء والقيء والإقياء والألم البطني والتعب. يكون لدى معظم الأطفال قصة عائلية للشقيقة. يؤدي النوم في كل الحالات تقريباً لزلزال الصداع. تصنف الشقيقة إلى الشقيقة المعقدة عندما تتوافق و/ أو يليها خلل عصبي عابر مثل الضعف / الشلل وفقد الحس وصعوبة التكلم أو تبدلات في الرؤية أو الحالة العقلية.

يوصف الصداع التوترى عادة بأنه صداع ثابت منتشر متناظر يشبه العصابة Bandlike. وهو يحدث بشكل أشيع عندما يتعرض المريض للشدة أو التعب، لا يوجد عادة تظاهرات عصبية أو عامة (الغثيان) مرافقة. لا يتداخل الصداع التوترى عادة مع نشاطات الطفل اليومية الطبيعية (مثل حضور المدرسة).

يعرف الورم الدماغي الكاذب أيضاً بفرط التوتر داخل القحف مجهول السبب، وهو غير شائع لكنه سبب هام للصداع. وهو يحدث بشكل نموذجي عند المراهقات زائدات الوزن أو مترافقاً مع استخدام التتراسيكلين أو الستيرويدات القشرية. ويعتقد أن الورم الدماغي الكاذب ناجم عن ضعف ارتشاف CSF. بالفحص السريري توجد وذمة حلزمة العصب البصري ومع ذلك تتوافق هذه الحالة مع CT طبيعي رغم ارتفاع التوتر داخل القحف، يبدي البزل القطني المتكرر ارتفاعاً في ضغط الانفتاح. وقد يؤدي إلى تخفيف الصداع. قد يكون الأسيتازولاميد مفيداً، وقد تحتاج الحالات الأكثر شدة إلى المداخلة الجراحية (تقريب fenestration غمد العصب البصري).

TREATMENT

المعالجة

تؤثر المسكنات مثل الأسيتامينوفين والإيبوبروفين بشكل أفضل عند الأطفال المصابين بالشقيقة مقارنة مع البالغين. كذلك يفيد الميتوكلوبراميد عند بعض المرضى. يمكن للسوماتريبتان Sumatriptan أو الإريغوتامين Ergotamine (كلاهما مقبض وعائي) أن يفرجاً أو يقيا من صداع الشقيقة إذا أعطيا في مرحلة مبكرة من سير المرض. يجب على المرضى تجنب المثيرات المعروفة. تحتاج الشقيقة المعقدة الناكسة والشقيقة التي تتداخل فعلياً مع الحياة اليومية إلى المعالجة الوقائية. يستجيب الصداع التوترى إلى المسكنات التي تعطى دون وصفة طبية والراحة. وقد تكون تقنيات تدبير الشدة والتلقيح الحيوي الراجع مفيدة أيضاً.

نقاط رئيسية 6.15

1. من المهم عند المرضى الذين يتظاهرون بصداع جديد حاد نفي الأورام والتزوف داخل القحف واستسقاء الرأس الحاد والتهاب السحايا. يكون لدى الغالبية العظمى من هؤلاء المرضى سبب سليم للصداع.
2. تشمل أعراض ارتفاع التوتر داخل القحف الصداع الذي يوقظ المريض من النوم والصداع المترافق مع الغثيان والإقياء والصداع الذي يسوء بالمانورات التي ترفع الضغط الوريدي وتزايد تواتر وشدة الصداع مع الوقت.
3. تشمل علامات ارتفاع التوتر داخل القحف شلل العصب السادس ووذمة حلزمية العصب البصري.
4. الحقيقة صداع شديد متكرر نابض بؤري غالباً، قد يسبق بالنسمة وقد يكون له عوامل مثيرة.
5. الصداع التوترى صداع ثابت منتشر يشبه العُصابة.
6. الورم الدماغي الكاذب متلازمة من صداع متكرر ناجم عن ارتفاع التوتر داخل القحف مع تصوير عصبي طبيعى.

ENCEPHALOPATHY**الاعتلال الدماغي**

يحتاج الدماغ حتى يبقى محافظاً على وظيفته بشكل طبيعى إلى جريان دموي كافٍ والأكسجين وركائز الطاقة والتخلص من الفضلات الاستقلابية إضافة إلى توازن مناسب للكهارل، وإن أي اضطراب في هذه العوامل سوف يؤدي لسوء وظيفة دماغي ممم أو ما يدعى اعتلال الدماغ.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS**التشخيص التفريقي**

يوضح (الجدول 15-6) الحالات التي قد تؤدي لحدوث اعتلال دماغي. إن وجود مرض حموي مرافق أو حديث يتوافق مع التهاب الدماغ الخُمجي، وإن وجود الموجودات البُورية (الخزل الشقي، الرنح، إصابة الأعصاب التحفية) بالفحص السريري والاختلاجات أكثر شيوعاً مع التهاب الدماغ بالهرس البسيط مقارنة مع باقي التهابات الدماغ الفيروسية الأخرى. متلازمة راي اضطراب متقدري نادر يتميز باعتلال دماغي حاد البدء والمرض الكبدي التكمسي وتميل للحدوث بعد مرض فيروسي، وخاصة إذا أعطي الطفل الأسبيرين. تشمل العلامات والأعراض الإقياء الشديد والهذيان Delirium والذهان ونقص سكر الدم وارتفاع مستويات الترانس أميناز والأمونيا، وغيرها من علامات ارتفاع الضغط داخل القحف.

تتظاهر الاضطرابات الاستقلابية بشكل نموذجي بالنوبات المتكررة من تبدلات الحالة العقلية التي تزول عند تصحيح الحادثة. قد تقترح القصة الدقيقة وجود تعرض بيئي أو تناول للأدوية.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

■ القصة والفحص السريري:

يتميز اعتلال الدماغ بتبدلات الحالة العقلية والتصرفات القريبة أو غير المناسبة والتهوان (عدم التوجه) وقصر مدى الانتباه والشذوذات المعرفية والوسن والذهول و/ أو السبات. قد تكون البداية سرية أو مختلة. إن الأمور الهامة بالفحص السريري هي العلامات الحيوية وحجم الكبد وفحص الحدقتين وقعر العين والموجودات العصبية (الأعصاب القحفية والمنعكسات والقوة والحس والوظيفة المخيغية).

الجدول 15-6: أسباب اعتلال الدماغ عند الأطفال.	
<ul style="list-style-type: none"> * الحمى: ● اعتلال الدماغ بالـ AIDS. ● التهاب الدماغ: - الحماق. - الحصبة. - التكايف. - الفيروسات المعوية. - الفيروس المضخم للخلايا. - التهاب الدماغ بالهريس البسيط. - داء لايم. - التدرن. ● متلازمة راي. ● الاضطرابات الاستقلابية: - اليوريميا. - نقص السكر. - الحمض الكيتوني. - السموم البيئية. ● المتلازمات نظيرة الخمجية Parainfectious syndromes. 	<ul style="list-style-type: none"> * الحروق: ● الاضطرابات الشاربية: ● نقص الصوديوم. ● فرط الصوديوم. ● نقص الكالسيوم. ● فرط الكالسيوم. ● نقص المغنيزيوم. ● ارتفاع المغنيزيوم. ● فرط التوتر الشرياني. * نقص الأكسجة / الإقفار. * السموم: ● الرصاص. ● تناول الأدوية غير المشروعة. ● أحادي أكسيد الكربون. ● المهدئات. ● مضادات الكولين. ● الساليسيلات.

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

يمكن نفي الاضطرابات الشاردية واليوريميا ونقص السكر والحمض وفرط الأمونيا عن طريق الفحوص الدموية البسيطة، ترتفع الكريات البيض في حال وجود الخمج. يجب إرسال البول والدم من أجل التحري عن السموم. يستطب إجراء CT للرأس بشكل إسعافي عند المرضى الذين لديهم دليل على ارتفاع التوتر داخل القحف أو علامات عصبية بؤرية.

يجرى البزل القطني في حالة الشك بالتهاب السحايا أو التهاب الدماغ مع نفي ارتفاع التوتر داخل القحف. يتميز التهاب الدماغ بالهرس البسيط بوجود ذرى بؤرية في منتصف الفص الصدغي متراكبة على نمط موجات بطيئة منتشرة بالـ EEG. مع شذوذات بالفص الصدغي على الـ CT والـ MRI.

TREATMENT

المعالجة

تعتمد المعالجة على السبب وعلى وجود ارتفاع التوتر داخل القحف أم لا. يحتاج المرضى المصابون بمرض شديد إلى التنبيب والمراقبة اللصيقة للتوتر داخل القحف في الـ ICU. تضاف الصادات الحيوية في حالات الخمج الجرثومي، ويوصى بالأسيكلوهير أو الفوسكارنيت عند المرضى المصابين بالـ HSV. تمت مناقشة الاضطرابات الاستقلابية في الفصل 9، ونوقشت التسممات في الفصل 2.

نقاط رئيسية 7.15

1. متلازمة راي اضطراب متقدري يتميز باعتلال الدماغ حاد البدء مع مرض كبدي تنكسي. لوحظ حدوثه أحياناً عند الأطفال المصابين بأمراض فيروسية الذين أعطوا الأسبرين.
2. قد يتظاهر التهاب الدماغ الناجم عن الهرس البسيط بموجبات عصبية بؤرية والاختلاجات. يبدي الـ EEG المميز وجود ذرى بؤرية في المنطقة الصدغية الأيسرة، ويظهر الـ MRI وجود آفات التهابية صدغية.

WEAKNESS

الضعف

قد تحدث الشذوذات التي تؤدي للضعف أو الشلل أو كليهما على أي مستوى من المحور العصبي الحركي من القشر الحركي والسبل الهرمية إلى خلايا القرن الأمامي والعصب المحيطي والوصل العصبي العضلي والعضلة.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

متلازمة غيلان باريه (GBS) هي ضعف عضلي حاد مترق صاعد، ينجم عن إزالة النخاعين في الأعصاب المحيطة المتواسط بالمناعة الذاتية، وتتطور أكثر من نصف الحالات بعد 7-21 يوماً من مرض فيروس حاد (تنفسي عادة)، يوجد غالباً ضعف حسي ومستقل لكنه ليس بارزاً، تشمل الأعراض البدئية التميل في النهايات البعيدة بتلوها حدوث ضعف عضلي مترق (عادة) وصاعد، تضعف المنعكسات الوترية العميقة ثم تقيب، تتنوع شدة الإصابة من الضعف الخفيف إلى الإصابة المتفرقة التي تشمل عضلات الجذع والأعصاب القعفية. قد تحتاج إصابة العضلات التنفسية إلى التهوية الميكانيكية. إن وجود ارتفاع هام في بروتين CSF يتوافق مع GBS. قد تكون دراسات توصيل العصب الحركي مفيدة خاصة في المرحلة المبكرة من المرض. قد تترقى الأعراض حتى فترة 4 أسابيع ويبدأ الشفاء بشكل نموذجي بعد ذلك بـ 4 أسابيع تقريباً. يكون الشفاء تاماً عادة عند الأطفال رغم أنه في حالات نادرة حدث إعاقة دائمة. إن فصادة البلازما أو الغاماغلوبين الوريدي قد يسرعان الشفاء.

شلل القراد Tick Paralysis، يشابه GBS رغم أن الشلل العينية وشذوذات الحدة تكون أكثر مشاهدة. توجد أنواع معينة من القراد في الجبال الصخرية واليابالاشيان Appalachian قادرة على إنتاج ذيفان عصبي يحصر تحرر الأسيتيل كولين. يشفى المريض تماماً بعد إزالة القراد من الجلد.

الوهن العضلي الخفيف Myasthenia Gravis (MG)، اضطراب مناعي ذاتي يصيب الوصل العصبي العضلي حيث ترتبط الأضداد الذاتية إلى مستقبلات الأسيتيل كولين ما بعد المشبك وتحصر فعاليته، كما يزداد معدل ندرك المستقبلات أيضاً، ولذلك لا يتواجد إلا عدد قليل من المستقبلات. تتضمن الأعراض الرئيسية سهولة القابلية للتعب fatigability والضعف الذي يتحضر بالنشاط المستمر ويحسن الراحة. يتظاهر الوهن العضلي الخفيف الشبابي عادة أواخر مرحلة الطفولة أو في المراهقة.

قد تكون البداية سريعة أو مخالطة. أما الأعراض فتتفاقم وتتحسن مع الوقت، يحدث لدى حوالي نصف المرضى إصابة في العضلات العينية، مما ينجم عنه الإطراق أو الشفع أو كلاهما. يؤدي الضعف العضلي البصلي إلى الرتة Dysarthria وصعوبة البلع، يؤدي إعطاء مضادات الكولين إستراز الوريدي (كلوريد الإيدروغونيوم) إلى زيادة عابرة في قوة العضلات عن طريق حصر تعطيل الأسيتيل كولين في الفلح المشبكي.

تظهر دراسات تثبيء العصب الكهربائي المتكرر وجود نقص هام في استجابة القوة بعد عدة محاولات سريعة متلاحقة. يمكن قياس أضداد مستقبلات الكولين إستراز في المصل. قد يدخل الوهن العضلي الخفيف في هودة تامة أو جزئية بعد عدة سنوات، لكن معظم المرضى تستمر لديهم سورات دورية طيلة

فترة الكهولة. قد تحسن المعالجة بمضادات الكولين إستراز (بروميد البيريديستيفمين) كل أو معظم الأعراض عند المرضى المصابين بإصابة خفيفة. وتساعد المستيرويدات القشرية ومثبطات المناعة الأخرى على كبح الاستجابة المناعية الذاتية، وأخيراً يجب التفكير باستئصال التوتة Thymectomy كخطة علاجية فعالة حيث يعتقد أن التوتة تحسس Sensitize للمفاويات التي تنتج الأضداد الضارة.

الحثل العضلي نمط دوشين Duchenne-Type Muscular Dystrophy (DMD): مرض في النسيج العضلي منتح مرتبط بالجنس. وهو الاعتلال العضلي الكلاسيكي. رغم أن المرض موجود منذ الولادة، إلا أنه يتظاهر بالطفولة الباكرة بمجرد حركي. يكون الضعف على أشده في المجموعات العضلية الدائنية ولذلك يجب على المريض إجراء خطوات حتى يقوم من وضعية الجلوس على الأرض وهما: أولاً الاستناد على الريلتين المتضخمتين، وبعدها يدفع الجذع نحو الأعلى بواسطة الذراعين (علامة غور Gower Sign)، وفي النهاية يفقد المريض القدرة على المشي، وتضمحل العضلات وتتطور التقرعات العضلية، تشاهد الاضطرابات القلبية والمعرفية أيضاً غالباً ولكن من النادر أن تكون شديدة.

تكون المعالجة داعمة، ويصبح معظم الأطفال ملازمين لكرسي العجلات باكراً في العقد الثاني من العمر. وتحدث الوفاة في المراهقة أو في بداية مرحلة الكهولة بسبب القصور التنفسي واعتلال العضلة القلبية.

الضمور العضلي الشوكي Spinal Muscle Atrophy (SMA): هو اضطراب وراثي يتضمن تنكس خلايا القرن الأمامي والنوى الحركية للأعصاب القحفية. الشكل الشديد منه هو SMA النمط 1 (داء ويردينغ-هوفمان) وهو يصبح واضحاً في مرحلة الرضاعة الباكرة ويتظاهر بالضعف ونقص القوة الممعم. أما الـ SMA النمط 2 فيتظاهر بين عمر 6 و 12 شهراً ويكون أقل شدة عادة، تبقى القدرات المعرفية سليمة في كلا الشكلين من المرض.

لا تتوفر معالجة نوعية، وتحدث الوفاة يحدث بسبب الاستنشاق المتكرر أو أخماج الرئة. إن الـ SMA والـ DMD تبدلات مميزة على مخطط العضل الكهربائي EMG وخزعة العضلات، وهذه التبدلات تقترح التشخيص لكن إثبات التشخيص لا يتم إلا باختبارات المورثة النوعية.

التهاب سنجابية النخاع Poliomyelitis: هو مرض فيروسي يصيب بشكل رئيسي خلايا القرن الأمامي من النخاع. سجلت حالات قليلة فقط من شلل الأطفال في السنوات الأخيرة. ويبدو أن هذه الحالات متعلقة بانقلاب فيروس الشلل الحي المضعف الموجود في اللقاح إلى الشكل البري، وبالنتيجة ينصح حالياً بلقاح الشلل الحادوي على الفيروس المقتول الذي يعطى عضلياً. ولكن مازال اللقاح الفموي دور هام في جهود الصحة العالمية لأنه يساهم في المناعة الجماعية herd immunity بسبب انتشاره بشكل منفعل.

قد تؤدي الأورام التي تضغط الحبل الشوكي إلى الضعف العضلي والشلل تحت مستوى الأفة وتتطلب جراحة إسعافية. تؤدي أذيات الحبل الشوكي الرقبتي لحدوث مثل حاد مع الشلل. قد يؤدي

التمرض للسموم البيئية لحدوث اعتلالات عصبية أو اعتلالات عضلية مكتسبة مثلاً: قد يتعرض الرضع في بعض المناطق الموطونة endemic (أو الرضع الذين يملطون العسل) لأبواغ المطثية الوشيكية وينتطور لديهم شلل مترق ناجم عن الذيفان المنتج الذي يحصر بشكل غير عكوس تحرر الأسيتل كولين من الصفيحة الانتهائية الحركية.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

إن موجودات القصة المرضية والفحص السريري هي التي تحدد الإجراءات التشخيصية، فالمرضى المصابون بالضعف العضلي اللامتناظر أو لديهم علامات ارتفاع التوتر داخل القحف يحتاجون لتصوير عصبي لنفي وجود كتلة أو نزف. والموجودات المحددة بمستوى معين من النخاع الشوكي تتطلب التقسيم من أجل انضغاط أو أذية الحبل الشوكي، قد يكون البزل القطني مفيداً في حالة الشك بوجود خمج. قد تكون المعالجة الداعمة مطلوبة في مرحلة معينة، أما المعالجة النهائية (إن توفرت) فتكون حسب المرض.

نقاط رئيسة 8.15

1. متلازمة غيلان باريه هي ضعف عضلي حاد مترق صاعد بسبب إزالة الميالين في الأعصاب المحيطية.
2. الوهن العضلي الوخيم هو اضطراب مناعي ذاتي يؤثر على الوصل العصبي العضلي، ويتميز بسهولة القابلية للتعب والضعف العضلي.
3. تشاهد علامة غور بشكل كلاسيكي عند مرضى الحثل العضلي لنوشين DMD.

NEURODEGENERATIVE DISORDERS الاضطرابات التنكسية العصبية

قد يحدث تنكس النسيج العصبي على أي مستوى من الجهاز العصبي، من أجسام الخلايا العصبية الدماغية إلى الأعصاب المحيطية. والعديد من الأمراض مورثة، ومعظمها مترق ومنها.

المظاهر السريرية والمعالجة

CLINICAL MANIFESTATIONS AND TREATMENT

يمكن تقسيم الاضطرابات التنكسية العصبية إلى اضطرابات المادة الرمادية واضطرابات المادة البيضاء والاضطرابات الجهازية.

تشمل اضطرابات المادة الرمادية داء تاي ساكس وداء غوشر وداء نيمان - بك، وهي تتجم عن تراكم الدسم في أجسام الخلايا العصبية، وتظهر بشكل شائع بنقص القوة والتخلف العقلي والاختلاجات والتكس الشبكي والرنح.

مناقطة رئيسة 9.15

الحثل الكطري الأبيض هو المرض التنكسي الكلاسيكي الذي يصيب المادة البيضاء.

إن اضطرابات المادة البيضاء (حثل المادة البيضاء Leukodystrophies) أمراض تنكسية مترقية مورثة ناجمة عن شذوذ في تشكل الميالين وضعف التوصيل وتدرج الميالين السريع. تتظاهر هذه الأمراض عند المرضى الصغار بالشنجان وفقدان المعالم التنموية، أما عند الأطفال الكبار والمراهقين فتحدث اضطرابات بصرية (الضمور البصري) وتبدلات الشخصية وانخفاض الأداء المدرسي. سمي الحثل الكطري الأبيض Adrenoleukodystrophy بهذا الاسم بسبب ترافقه مع القصور الكطري، وهو يتميز بوجود مناطق من زوال الميالين متراصة مع تفاعل التهابي شديد حول الأوعية. يترقى التدهور الحركي النفسي إلى الشنجان وضعمية البسط والموت في مرحلة الكهولة المبكرة. إن المعالجة القوية مثار جدل ولا توجد معالجة شافية نوعية.

تصنف الأمراض الجهازية حسب السبيل العصبي المصاب. إن متلازمة ريت Rett مرتبطة بالجنس، لكنها عادة اضطراب فرادي يؤدي إلى ضمور المخ الذي يحدث بشكل رئيس عند الفتيات. يبدي هؤلاء المرضى في البداية تطوراً طبيعياً ولكن بعد عمر السنة يحدث صغر الرأس مع تراجع المعالم التنموية. إن حركات اليد الالتوائية Wringing المستمرة و الاختلاجات والرنح والتخلف العقلي والسلوك التوحدي هو القاعدة. تكون فترة الحياة المتوقعة قصيرة.

ATAXIA

الرنح

الرنح هو عدم القدرة على تنسيق الحركة الهادفة والمسيطرة على التوازن. يمكن للحالات التي تصيب المخيخ أو السبل الحسية / الحركية الواصلة أو الأذن الداخلية أن تسبب الرنح عند الأطفال، إن أشيع سببين عند الأطفال هما تناول الأدوية (مثل الفينيتوين والكاربامازين والمهدئات والمنومات والفينيسكايدين) والرنح المخيخي التالي للخمج.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

تسبب الأخماج الفيروسية الرنح خلال هجمات التهاب التيه الحاد. قد يحدث الرنح المخيخي الحاد Acute Cerebellar Ataxia بعد 2-3 أسابيع من الإصابة ببعض الأخماج الفيروسية (خاصة الحمق)، ويمتد أن سببه مناعي ذاتي، يتظاهر هؤلاء الأطفال برأفة أفقية مع رنح وضعفي Postural ataxia والإقياء وأحياناً الرتة، لا يوجد صداع أو صلابة رقبة، ويكون فحص السائل الدماغي الشوكي سلبياً.

إن الرنح الذي يترقى ببطء أكثر احتمالاً أن يكون ناجماً عن ورم أو مرض شوكي مخيخي تنكسي مثل رنح توسع الشعريات أو رنح هريد رايخ. رنح توسع الشعريات Ataxia-telangiectasia مرض

عصبي تنكسي يورث كصفة جسمية متنحية، وهو يتظاهر عند الدراجين ويترقى حتى يصبح المريض ملازماً لكروسي العجلات. يترافق الرنج مع توسع شعريات شديد وعوز مناعي (راجع الفصل 11). يتوضع الخلل الوراثي على الصبغي 11.

يتظاهر رنج فريديرايخ Friedrich ataxia متأخراً في الطفولة برنج مترق مع الضعف والهزال العضلي، يتبعها لاحقاً تشوهات هيكلية. يموت معظم المرضى بمرض قلبي متعلق باعتلال العضلة القلبية قبل عمر الثلاثين. الوراثة جسمية متنحية والخلل الوراثي متوضع على الصبغي 9. يمكن أيضاً للتسمات والاضطرابات الاستقلابية واستسقاء الرأس ورضوض الرأس والنزوف المخيخية أن تسبب الرنج.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

■ القصة المرضية والفحص السريري:

يجب أن تشمل القصة الاستفسار عن بدء المرض (حاد أو مزمن) والترقي (بطيء أو سريع). قد تشمل الأعراض المرافقة الحمى والصداع والإقياء والدوار ورهاب الضوء وتبدل مستوى الوعي. كذلك يجب توثيق الحوادث المثيرة للحذية (الاختلاجات، الأخماج، رض الرأس) والتعرضات (الأدوية، المعادن الثقيلة، المذيبات، الغازات). يكون لبعض أنواع الرنج أساس وراثي لذلك قد تكون القصة العائلية إيجابية بالنسبة للمرض العصبي.

يشمل الفحص تقييم التوازن الجذعي والحالة العقلية والمشي والمنعكسات الوترية العميقة والقوة العضلية والقوة. قد تنجم المشية الشاذة عن الضعف (نقص المنعكسات والقوة العضلية) وليس عن عدم التوازن. يجب على الفاحص أن يلاحظ وجود أي آراء و/ أو علامات ارتفاع الضغط داخل القحف (تباطؤ القلب، فرط التوتر الشرياني، وذمة حليمة المصب البصري والارتكاس السحائي). إذا كان عمر الطفل مناسباً وقادراً على التعاون فيجري اختبار العقب - الركبة واختبار الإصبع - الأنف واختبار الحركة المتناوبة السريع. إضافة إلى اختبار رومبرغ Romberg test. وهذه الاختبارات تساعد في تقييم الوظيفة المخيخية (ملاحظة: يجري اختبار رومبرغ بوضع القدمين بجانب بعضهما مع إغلاق العينين. ثم يقوم الفاحص بدفع المريض بشكل لطيف باتجاهات مختلفة لرؤية إن كان المريض قادراً على الموازنة والحفاظة على الوضعية المنتصبه upright. إن التآرج الشديد (أو السقوط) يعتبر علامة رومبرغ).

■ نقاط رئيسة 10-15

1. يشمل التشخيص التفريقي للرنج (عدم التماسق) التهاب النته والتسمم الحاد والرنج المخيخي الحاد بعد الخمع ورنج توسع الشعريات ورنج فريد رايب.

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

يمكن للتصوير العصبي أن ينفي وجود استسقاء الدماغ أو الأفات الكتلية أو النزوف المخيخية. وإن إجراء MRI للدماغ مفضل على إجراء CT الرأس. لأنه يعطي معلومات مفصلة أكثر عن بنات الحفرة الخلفية. يجب عند المرضى الذين يعانون من الحمى إجراء البزل القطني لتقييم وجود الخمج، ويمكن تأجيل البزل إلى ما بعد إجراء التصوير العصبي في معظم الحالات. يجب إجراء مسح للسموم في الدم والبول في كل حالات الرنح الحاد. أما الرنح المزمن أو المتكرر فيتطلب إجراءات التشخيص المورثية والاستقلابية.

PHAKOMATOSES

المتلازمات العينية

المتلازمات العينية أمراض عصبية جلدية تتميز بوجود آفات في الجلد والجهاز العصبي والعينين. وصفت ثلاث حالات جسمية سائدة هي: الورام الليفي العصبي والتصلب الحدبي وداء فون هيل - ليندو. إن داء ستورج وبر اضطراب فرادي وهو ضمن هذه المجموعة تقليدياً.

المظاهر السريرية والمعالجة

CLINICAL MANIFESTATIONS AND TREATMENT

■ الورام الليفي العصبي Neurofibromatosis

توجد أشكال متعددة للورام الليفي العصبي، ويعتبر النمط 1 (داء فون ريكلينغ هاوزن، الجدول 15-7) والنمط 2 (الورام الليفي العصبي السمعي ثنائي الجانب) الأكثر شيوعاً عند الأطفال. إن تشخيص النمط 1 من الورام الليفي العصبي تشخيص سريري يعتمد جزئياً على وجود ست أو أكثر من بقع القهوة بالحليب ذات حجم معين. يتوضع الخلل المورثي على الصبغي 17. يجب أن يتلقى المرضى المصابون بداء فون ريكلينغ هاوزن المعالجة من أجل الاختلاجات المرافقة واضطرابات التعلم وفرط التوتر الشرياني الوعائي الكلي والجنت Scoliosis. يمكن للأورام العصبية الليفية التي تسبب ضعفاً أن تتساقط جراحياً، ولكن معظمها سوف ينكمس.

إن أورام العصب السمعي ثنائية الجانب هي أهم معالم الورام الليفي العصبي النمط 2. تشمل الاختلاطات فقد السمع وعدم التوجه الدهليزي. يظهر مرنان الدماغ كتلاً ثنائية الجانب في العصب القعفي الثامن. كذلك تترافق أيضاً الأورام الليفية العصبية والأورام السحائية والشوانوما Schwannomas وأورام الخلايا النجمية مع الورام الليفي العصبي النمط 2، وليس من النادر حدوث الساد والنزوف الشبكية.

المعالج الجراحي هو المناسب عندما يصبح نقص السمع واضحاً، وقد يؤدي زرع الحلزون إلى استعادة السمع عند بعض المرضى يتوضع الخلل المورثي على الصبغي 22.

الجدول 15-7: تشخيص الورام الليفي العصبي النمط 1.

- يجب توفر معيارين أو أكثر لتشخيص:
1. ست يقع قهقهة بالحليب أو أكثر، فطرها < 5 ملم عند الأطفال، وأكبر من 15 ملم عند المراهقين والبالغين.
 2. الفموش الإبطي أو المغنبي.
 3. وجود اثنتين أو أكثر من عقد ليش (أورام غابية hamartomas) في القرنية.
 4. وجود اثنتين أو أكثر من الأورام الليفية العصبية. أو ورم ليفي عصبي واحد ضيفري الشكل.
 5. آفات عظمية مميزة، مثل خلل تنسج الوندري.
 6. أورام دقيقة بصرية.
 7. وجود قريب من الدرجة الأولى مصاب بالورام الليفي العصبي النمط 1، مع اعتماد تشخيصه على المعايير المشار إليها سابقاً.

■ التصلب الحدبي Tuberous Sclerosis:

التصلب الحدبي اضطراب جلدي عصبي مترق يورث كصفة جسمية سائدة. يوجد الخلل المورثي على الموقع الصبغي 9q34 أو 16p13. إن المنتج المورثي الطبيعي هو التوبريرين Tuberlin (بروتين يعتقد أنه يبطئ تطور الأورام). الحالات الفردية أكثر شيوعاً من الحالات الموروثة. تختلف شدة المرض بشكل كبير من مريض لآخر.

تشمل الآفات الجلدية النموذجية بقع ورق الدردار Ash-leaf spots (بقع مسطحة ناقصة التصبغ) وبقع الشاغرين Shagreen patches (مناطق من التسمك الجلدي غير الطبيعي) والغدومات الدهنية والأورام الليفية في المحجن Uncal Fibromas، إن بقع ورقة الدردار هي أبكر التظاهرات وأفضل ما ترى بالفحص تحت مصباح وود Wood lamp.

يظهر التصوير العصبي مناطق مميزة من التورم الموضع أو "الحدبات Tubers" حول البطينات تشبه العقدة Knoblike. وقد توجد أيضاً العقيدات تحت البطانة العصبية وأورام الخلية النجمية المعرلة. من الشائع حدوث التخلف العقلي والاختلاجات (بما فيها التشنجات الطفلية). كذلك تميل الأورام للحثوث في الكلية والقلب (خاصة الأورام العضلية المخططة القلبية) والشبكية. تتكون المعالجة من المعالجة المضادة للاختلاجات والاستئصال الجراحي للأورام المرافقة عندما يستلزم ذلك.

■ داء فون هيبيل - ليندو Von-Hippel-Lindau's Disease:

يتميز داء فون هيبيل - ليندو بوجود أورام وعائية شبكية (كتل غير طبيعية من أوعية شعرية ذات جدران رقيقة) مع أورام آزومية دموية مخيخية Hemangioblastomas وأورام مرافقة تشمل كارسينوما الخلية الكلوية وورم القواتم Pheochromocytoma. تستجيب الآفات البصرية للمعالجة بالليزر ولا توجد معالجة نوعية للآفات في الجهاز العصبي المركزي. يتوضع الشذوذ المورثي على الصبغي 3p25، ويبدى درجات متنوعة في النفوذية وهو لا يتظاهر بصورة عامة حتى مرحلة المراهقة أو ما بعد.

■ داء ستورج - ويبر Sturge-Weber's Disease:

داء ستورج - ويبر اضطراب يتميز بالتهور العصبي المرافق مع الوحمة الخمرية Port-wine stain (الوحمة اللمبية (Nevus flammeus) فوق المناطق المصبية بالفرع الأول من العصب مثلث التوائم. يتظاهر الأطفال المصابون بالتخلف العقلي المتدهور والاختلاجات والخزل النصفي Hemiparesis وضعف الرؤية. ويتطور الساد عند ثلث المرضى تقريباً. قد تؤدي المعالجة بالليزر إلى زوال الوحمة الخمرية لكنها لا تؤثر على الخلل الوظيفي العصبي المستبدل. قد تؤدي السيطرة المثالية على الاختلاجات إلى الحد من التأخر التطوري اللاحق. إن استئصال نصف الكرة المخية Hemispherectomy مثار جدل. وهو يؤدي إذا تم خلال السنة الأولى من العمر إلى منع تدهور التخلف العقلي عن طريق السيطرة على الاختلاطات المعقدة.

■ نقاط رئيسة 11.15

1. يتميز الورام الليفي العصبي النمط 1 بوجود بقع القهوة بالحليب أثناء الفحص السريري.
2. وعلى العكس فإن الآفات الجلدية النموذجية في التصلب الحدبي تشمل بقع ورقة الدرمار وبقع الشاغريرين.
3. يترافق ستورج - ويبر مع الوحمة الخمرية فوق المناطق المصبية بالعصب القحفي V الفرع الأول (CNV1).

SKULL ABNORMALITIES

شذوذات الجمجمة

■ صغر الرأس Microcephaly:

يعرف صغر الرأس بأنه محيط الرأس الذي يقيس أقل من وسطي محيط الرأس المناسب للعمر وأكثر من انحرافين معياريين. وهو بنجم غالباً عن شذوذات جنينية (مثل ثلث الصبغي 21 ومتلازمة برادر-ويلي) أو عن أذيات خلقية (مثل تناول الأم للأدوية والأخماج الخلقية وعدم كفاية الجريان الدموي المشيمي). يعاني الأطفال المصابون بتأخر حركي ومعرفي، ومن غير النادر حدوث اختلاجات مرافقة.

■ كبير الرأس Macrocephaly:

هو محيط الرأس الذي يتجاوز الوسطي المناسب للعمر بأكثر من انحرافين معياريين. قد ينجم كبير الرأس عن كبير الدماغ لكن يجب البحث عن الأسباب المحتملة الأخرى وهي عسرات التمسج الهيكلية القحفية وأدواء الخزن واستمقاء الدماغ خاصة إذا تقاطع معدل النمو مع الخطوط المثوية لمخططات النمو مع الوقت.

■ انفلاق الدروز الباكر Craniosynostosis:

هو الالتحام الباكر لدروز أو أكثر من الدروز الضخفية. قد يكون مجهول السبب، أو قد يحدث كجزء من متلازمة، يستمر النمو العظمي في الدروز المفتوحة مما يؤدي إلى تشوهات في شكل الرأس، إذا حدث الالتحام الباكر في الدروز السهمي (وهو الأشيع) فسيكون لدى الطفل رأس طويل مع وجه ضيق (تضيق الرأس Scaphocephaly). وبالمقابل يؤدي الانفلاق الباكر للدروز الإكليلية إلى وجه عريض جداً مع جمجمة قصيرة تشبه الصندوق. إن الحاجة للجراحة وتوقيت المداخلة الجراحية (التي تهدف إلى إعادة فتح الدروز وتأخير الالتحام لاحقاً) مثار جدل. يتم إصلاح معظم الحالات قبل عمر السنتين لأسباب جمالية. إن التهام الدروز الباكر المرافق مع استسقاء الرأس والنمو غير الطبيعي للدماغ وقضايا التطور قد تمت مناقشتها للتو.

* * *

Chapter

16

التغذية Nutrition

التغذية الجيدة ضرورية للنمو الفيزيائي والتطور العقلي الأمثلين. يحمي الغذاء الصحي من الأمراض، ويزود بالمدخر في أوقات الشدة. ويحوي كميات كافية من الجبروتين والسكريات والدهن والفيتامينات والمعادن. يتعرض أطفال الحميات النباتية لخطر عوز فيتامين B₁₂ والمعادن الزهيدة. وإن عدم تحمل الغذاء عند الرضيع وفشل النمو والبدانة هي أشيع الحالات المترافقة مع سوء التغذية في طب الأطفال.

يعتمد طبيب الأطفال من أجل تقييم الحالة التغذوية والنمو عند المريض على متابعة مخطط النمو للمريض. يتم تسجيل وزن وطول المريض كنقاط على مخططات النمو في كل زيارة من زيارات الطلعل السليم. وتوجد مخططات نمو منفصلة خاصة بالرضع الخدج والرضع المصابين باضطرابات حينية معينة مثل متلازمة داون ومتلازمة تورنر. لقد زاد الانتباه لاستخدام مؤشر كتلة الجسم (BMI = الوزن بالكغ مقسم على مربع الطول بالتر) كتقييم أكثر فائدة للنمو.

وقد تم التغلب على المشكلة الرئيسية (صعوبة الحساب السريع) عن طريق توفير مخططات مطبوعة للـ BMI. إن مخططات الـ BMI التي تتابع النمو مع الوقت (بشكل مشابه لمخططات النمو النظامية) قد أصبحت واسعة الانتشار بشكل متزايد.

INFANT FEEDING ISSUES

قضايا تغذية الرضع

تركز تغذية الرضيع على الاحتياجات الفيزيائية والعاطفية لكل من الأم والطفل. يصبح الوزن ثلاثة أمثال وزن الولادة خلال السنة الأولى. أما الطول فيزداد بنسبة 50٪ من طول الولادة (75 سم).

ورغم أنه يوصى بقوة بحليب الأم فإن العديد من أنواع حليب الرضع التجارية المدعمة بالحديد تزود الطفل بالمغذيات والكالوري المناسبين. يحتاج الرضع الخدج (أقل من 32 أسبوعاً) إلى أنواع خاصة من حليب الرضع أو إلى حليب الثدي مع إضافة العناصر الداعمة.

يتم إرضاع الولدان عند الطلب، ويكون ذلك عادة كل 1-2 ساعة، ويغسر الولدان بشكل طبيعي حتى 10% من وزن الولادة خلال الأيام الأولى من الحياة. يستعيد رضع الإرضاع الصناعي وزن ولادتهم في الأسبوع الثاني من العمر أما رضع الإرضاع الطبيعي فقد يحتاجون لأسبوع آخر. يقوم الرضع الأصحاء بتنظيم رضعاتهم بشكل تلقائي لتلائم احتياجاتهم من الكالوري.

تحتوي كل أنواع حليب الرضع الكميات الموصى بها من الفيتامينات والمعادن، ولكن يجب بعمر 4-6 شهور إضافة الحبوب المدعمة بالحديد إلى قوت الطفل (ملاحظة: إن إضافة الحديد هام بشكل خاص عند رضع الإرضاع الطبيعي حيث تفتد المخازن الوالدية بعمر 6 شهور كما أن الحديد الموجود في حليب الأم منخفض وإن كان امتصاصه جيداً). وبعد عمر 6 شهور يمكن البدء بأغذية الأطفال الأخرى التي تشمل الفواكه والخضروات.

يجب عند إدخال الأطعمة الجديدة، إدخال مركب جديد واحد فقط في الوقت ذاته وذلك لمراقبة التأثيرات الضارة المحتملة. قد يحتاج الرضع بعمر 6 شهور فما فوق (قد يكون ذلك بشكل أكبر عند رضع الإرضاع الوالدي) إلى التزويد بالفلور ويعتمد ذلك على تركيز الفلور في مياه الشرب. يمكن إدخال حليب البقر الكامل بعمر 12 شهراً ويستمر به حتى عمر 24 شهراً، وعندها يجب أن يعطى الحليب المقشود Skim milk بدلاً منه. يتعرض الرضع الذين يعتادون على النوم وزجاجة الحليب في أفواههم (مهما كانت المادة الموجودة فيها عدا الماء) إلى خطر تطور نخور الأسنان (النخور السنية) الناجمة عن زجاجة الحليب (Milk-Bottle Teeth Caries).

BREAST-FEEDING

إرضاع الثدي

توصي الأكاديمية الأمريكية لطب الأطفال بالاقتران على حليب الثدي خلال الأشهر الستة الأولى من العمر. والاستمرار بالإرضاع الوالدي خلال الأشهر الستة الثانية من العمر من أجل التغذية الأمثل للرضيع. وقد أظهرت الدراسات أن رضع الإرضاع الوالدي لديهم نسبة حدوث أقل للأخماج بما فيها التهاب الأذن الوسطى وذات الرئة والإنان والتهاب السحايا. يحتوي حليب الأم على أضداد جراثومية وفيروسية (IgA الإفرازي) إضافة إلى البلاعم Macrophages.

إن اللاكتوفيرين Lactoferrin بروتين يوجد في حليب الثدي يزيد من توافر availability الحديد وله تأثير مضط لنمو الإشعيريشيا الكولونية. يتعرض رضع الإرضاع الوالدي بشكل أقل إلى صعوبات الإرضاع المترافقة مع الأرج (الأكزيما) أو عدم التحمل (المفص).

يجب أن يعطى رضع الإرضاع الوالدي من ذوي الجلد الداكن و/ أو التعرض القليل لأشعة الشمس الفيتامين D في الأسابيع التالية للولادة لمنع حدوث الخرع Rickets وهو حالة تضلل فيها العظام بالتمتعن بسبب عدم كفاية 25,ا-داي هيدروكسي كالسيفيرول. يصبح الخرع عند رضع الإرضاع الطبيعى واضعاً سريراً وكيمياوياً في أواخر فترة الرضاعة (الجدول 16-1). يبدأ الخرع الناجم عن عوز الفيتامين D فقط بالاستجابة للمعالجة خلال أسابيع.

يجب في الدول المتطورة إيقاف الإرضاع الوالدي إذا كانت الأم مصابة بجمع الـ HIV أو مصابة بالتدربن الفعال غير المالح أو إذا كانت تستخدم الأدوية غير المشروعة Illegal drugs. تشمل مضادات الاستطباب الأخرى الرضع المصابين بالفالكونزيميا وبعض الأدوية الودية بما فيها الأدوية المضادة للعددة الدرقية والليثيوم وأدوية المعالجة الكيميائية والإيزونيازيد.

INFANT FEEDING INTOLERANCE

عدم تحمل الطعام عند الرضع

قد يؤدي عدم تحمل الغذاء إلى النفور (الكره الشديد) من الطعام Food aversion وفشل النمو. وأهم سبب هو عدم تحمل بروتين حليب البقر أو الأرج.

■ المظاهر السريرية:

القصة والفحص السريري:

قد يتظاهر عدم تحمل الغذاء بأي عدد من التظاهرات السريرية. يتميز سوء الامتصاص بفشل النمو والإسهال المزمن. وقد يحدث التهاب الكولون Colitis الذي يستدل عليه بفقر الدم أو وجود الدم العياني في البراز. قد يترافق الأرج Allergy مع الأكزيما أو الوزيز. وتشمل الأعراض الممكنة الأخرى: الإقياء والهوجية وتعدد البطن.

■ التشخيص التفريقي:

يشمل التشخيص التفريقي التهاب المعدة والأمعاء الخمجي والتهاب الأمعاء والكولون النخري وانغلاف الأمعاء والانتفاخ المتقطع والداء الزلاقي والداء اللبني الكيمي وسوء التغذية البروتيني المزمن والاستشاق والتهابات الأمعاء بالحمضات. إن أشيع حالة قد تلتبس مع عدم تحمل بروتين الحليب هي مفص الرضيع، الذي يقتصر عادة على الرضع دون عمر 3 شهور. إن المفص Colic متلازمة من الهوجية المتكررة التي تستمر لمدة ساعات، وتحدث عادة في فترة بعد الظهر المتأخرة أو في المساء. واثاء النوبة يسحب الطفل ركبتيه إلى بطنه ويكي بشكل متواصل (لا يمكن تهدئته)، ويتوقف البكاء فجأة وبشكل عفوي كما بدأ.

<p>الجدول 16-1: التظاهرات السريرية والمخبرية للخروج.</p> <ul style="list-style-type: none"> • التابس القحفي (ترقق الطبقة الخارجية للججمية). • المبيحة الضلعية (ضخامة الوصل الضلعي الضفيري). • ضخامة المشاش في الرضعتين والكاحلين. • تأخر انغلاق اليافوخ مع كبر حجمه بشكل غير طبيعي. • تقوس الساقين. • تأخر المشي. • مستوى الكالسيوم طبيعي إلى منخفض. • نقص هوسفور المصل. • ارتفاع الفوسفاتاز القلوية في المصل. • انخفاض مستوى 25- هيدروكسي كولي كالسيفيرول في المصل.

■ العلاج:

إن الاقتصاد على الإرضاع الولدي خلال السنة الأولى من العمر يمنع المشكلة التي تتجم عن عدم تحمل بروتين الحليب، ما عدا عند الرضع الأرجيين بشدة. يوصي معظم أطباء الأطفال في حالة عدم وجود دليل على أي مرض مستبعد بتجربة حالات Hydrolysate الكازئين (مثل حليب Nutramigen أو Pregestimil) لأن حوالي 25% من الأطفال المتخصصين لبروتين الحليب لديهم أيضاً عدم تحمل لبروتين الصويا.

<p>في نقاط رئيسية 1.16</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. يفقد الوليد جزءاً من وزنه في البداية لكن يجب أن يستعيد وزن الولادة بالأسبوع الثالث من العمر. 2. قد يؤدي عدم تحمل بروتين حليب البقر إلى عدم تحمل الفناء والنفور من الطعام. 3. إن الطبيعة الفراضية والظهور المفاجئ لفص الرضيع يميزان عادة هذه الحالة عن عدم تحمل الطعام. 4. توصي الأكاديمية الأمريكية لطب الأطفال بالاقتصار على الإرضاع الطبيعي خلال الأشهر الستة الأولى من العمر، مع الاستمرار به حتى عمر 12 شهراً.
--

FAILURE-TO-THRIVE

فشل النمو

يعرف فشل النمو هنا بأنه استمرار الوزن دون الخط الثالث المشوي أو الهبوط عن مخطط النمو السابق الخاص بالمرضى (ملاحظة: إن العديد من الأطفال يعبرون الخطوط المنوية بين عمر 9-18 شهراً عندما يبدأ النمو بالاعتماد أكثر على العوامل الجينية بدلاً من التغذية عند الأم قبل الولادة). تشمل عوامل الخطورة نقص وزن الولادة والمستوى الاجتماعي الاقتصادي المنخفض والإعاقة العقلية أو الفيزيائية وإهمال الطفل.

يترافق فشل النمو غالباً مع تأخر التطور خاصة إذا حدث خلال السنة الأولى من العمر عندما يكون نمو الدماغ في حده الأقصى.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

قد ينجم فشل النمو عن عدم كفاية المدخول من الكالوري أو عن الضياع الشديد للكالوري أو عن زيادة الاحتياجات من الكالوري. إن معظم حالات فشل النمو في البلدان المتطورة ناجمة عن أسباب غير عضوية أو أسباب نفسية أي لا يوجد اضطراب طبي مرافق. إن قائمة التشخيص العضوية المؤهبة لفشل النمو واسعة، وإن كل أعضاء الجسم فعلياً ممثلة في هذه القائمة (الجدول 16-2). لا يتظاهر فشل النمو العضوي أبداً فعلياً بفشل نمو معزول، بل عادة ما تكون العلامات والأعراض واضحة من خلال القصة المرضية والفحص السريري.

CLINICAL MANIFESTATIONS

المظاهر السريرية

■ القصة:

يجب سؤال الشخص المعني بالطفل عن تفاصيل حول طعام الطفل، وتشمل عدد مرات تناول الطعام، وكمية الطعام في كل مرة. بماذا يتغذى الطفل، وكيف يتم تحضير الحليب، ومن الشخص الذي يطعم. كما يجب توثيق المعلومات الخاصة بالإسهال والبراز الدهني والهيجية والإقياء ورفض الطعام وتمدد البيلات. تقترح الأخماج المتكررة نقص المناعة الخلقي أو المكتسب. يمكن تشخيص تأخر النمو البنيوي عادة بالقصة العائلية لوحدها.

إن السفر ضمن البلد الواحد أو خارجه ومصدر المياه وتأخر التطور من المواضيع التي تنسب عادة. تتضمن القصة الاجتماعية النفسية الاستفسار عن توقعات الشخص المعني بالطفل، وعن صحة الأبوين والأخوة وعن الشؤون المالية والحوادث الحياتية الكبرى الحديثة والشدائد المزمنة.

■ الفحص السريري:

يجب إسقاط الوزن والطول ومحيط الجمجمة على مخطط النمو المناسب، إن فشل النمو الحديث نسبياً يؤثر عادة على الوزن لوحده، في حين يتأثر الطول ومحيط الجمجمة (لاحقاً) أيضاً في العوز المزمّن. قد يتظاهر الأطفال المحرومون بشدة بالومسن والوذمة والتسريح الشححي تحت الجلد وضُمور التسريح العضلي ونقص امتلاء turgor الجلد والشعر الخشن والتهاب الجلد وتمدد البطن.

إن مراقبة التفاعل بين الطفل والشخص المعني به ومراقبة سلوك الإطعام من الأمور الهامة. وإن الأطفال الذين يبدوون متملطين ويستجيبون بشكل خفيف للمأخض و/ أو الشخص الذي يمتطي بهم، أو يبدوون منسحبين أو خائفين بشكل شديد يكون لديهم عوامل نفسية اجتماعية مساهمة. يجب البحث عن الموجودات التي تقترح سوء المعاملة الجسدية أو الإهمال (انظر الفصل 2) وتوثيق هذه الموجودات.

إن الفحص الفيزيائي الكامل مع الانتباه بشكل خاص للتشوهات والشعوب والتكدم وانشقاق شراع الحنك والخراج أو القرعقات والنفخات القلبية والمقوية العضلية قد يقترح السبب.

الجدول 16-2: التشخيص التفريقي لفشل النمو.

<ul style="list-style-type: none"> • الطفيليات المعوية. • خمج السبيل البولي. □ أسباب عند الولادة: • الخداج. • نقص وزن الولادة. • الخمج الخلقي أو الخمج حول الولادة. • المتلازمات الخلقية. □ أسباب حديثة: • الداء السكري. • قصور الدرقية. • قصور الكظر أو فرط نشاط الكظر. • عوز هرمون النمو. □ أسباب عصبية: • الشلل الدماغي. • التخلف العقلي. • الاضطرابات التنكسية. • خلل الوظيفة الفصوية – الحركية. □ أسباب كلوية: • الحمض الأنبوبي الكلوي. • القصور الكلوي المزمن. □ أسباب أخرى: • أخطاء الاستقلاب الخلقية. • الخباثة. • انشقاق الحفك. • متلازمات النمو المناعي. • المرض الوعائي الفرائي. 	<ul style="list-style-type: none"> □ أسباب غير عضوية: • الإهمال. • النفسي الاجتماعي. • سوء المعاملة. • عدم كفاية كمية الطعام. • التعرض الخاطئ لحليب الرضع. □ أسباب قلبية: • تشوهات القلب الخلقية. □ أسباب هضمية: • سوء الامتصاص. • عدم تحمل بروتين الحليب / الأرج. • القلس المعدي المريئي. • تضيق اليواب. • الداء المعوي الالتهابي. • الداء الزلاقي. • داء هيرشمبيرغ. □ أسباب رئوية: • الداء الليفي الكيسي. • خلل تنسج الرئة والقصبات. • الاستسقاء المزمن. • القصور التنفسي. □ أسباب خضمية: • HIV. • المل. • التهاب المعدة والأمعاء المزمن.
---	--

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

تحدد المعلومات المستخلصة من القصة والفحص السريري اتجاه إجراءات التشخيص اللاحقة. يجب عند أي طفل لديه فشل بالنمو إجراء تعداد الدم الكامل وكهارل المصل والبولية والكرياتينين والبروتين والألبومين وحمض البول وزرع البول. قد تكون صور العمر العظمي مفيدة أيضاً عند الأطفال بعد مرحلة الرضاعة. يجب قبول الأطفال المصابين بسوء التغذية الشديد والمرضى المتوقع إصابتهم بفشل النمو غير العضوي في المشفى. وإن اللاحق بالنمو بشكل كاف خلال فترة الاستشفاء عن طريق القوت النظامي يعتبر تشخيصاً فعلياً لفشل النمو النفسي الاجتماعي.

نقاط رئيسة 2.16

1. إن استمرار الوزن دون الخط الثالث المتوي أو الانحدار عن مخطط النمو المؤسس سابقاً يشكلان دليلاً على فشل النمو.
2. معظم حالات فشل النمو في البلدان المتقدمة هي غير عضوية المنشأ.
3. يمكن لأي جهاز في الجسم أن يكون سبباً لفشل النمو العضوي، ويجب أن تساعد القصة والفحص السريري والاختبارات المناسبة على التوجه للسبب.

OBESITY

البدانة

تعرف البدانة عند الأطفال بأنها الـ BMI (مؤشر كتلة الجسم) الذي يتجاوز الخط الـ 95 المتوي المناسب للعمر، وهي مشكلة تكاد تشكل وباء في العديد من الدول المتطورة حالياً. إذا كان الـ BMI بين الخط 85 المتوي والخط 95 المتوي فإن الطفل يعتبر معرضاً لخطر تطور البدانة. يقدر حالياً أن 10٪ من الأطفال بين عمر 2-5 سنوات و15٪ من الأطفال الأكبر يعتبرون زائدي الوزن Overweight. تحدث فترة تكاثر الخلايا الشحمية بين عمر 2-4 سنوات ثم مرة أخرى أثناء البلوغ، مما يضع طبيب الأطفال في موقع يستطيع فيه التأثير على صحة مريضه حتى الكهولة. ورغم أن السبب الأساسي هو ببساطة زيادة المدخول من الكالوري أكثر من المصروف، فإنه توجد واسمات جينية معينة تزيد خطر حدوث البدانة. تشمل العوامل المترافقة مع زيادة خطر البدانة عند الأطفال العوامل الجينية والعوامل المتعلقة بالوالدين والأسرة ونمط الحياة (الجدول 16-3). قد يكون للنتائج الاجتماعية والنفسية للبدانة عند الطفل تأثير سيئ على تقدير الذات Self-esteem في مرحلة حرجة من العمر. يجب أن تشمل إجراءات التشخيص عند الطفل البدين الاضطرابات الغذائية (قصور الدرقية ومتلازمة كوشينغ) والمتلازمات الجينية وأورام الوطاء.

وصفت حالة تدعى (المتلازمة الاستقلابية X) تتكون من البدانة والمقاومة للأنسولين وفرط التوتر الشرياني وخلل شعوم الدم Dyslipidemia (ملاحظة: تشمل الأمثلة على خلل شعوم الدم ارتفاع كوليسترول المصل وارتفاع البروتين الشحمي منخفض الكثافة [LDL] وارتفاع الفليبيبريدات الثلاثية وانخفاض البروتين الشحمي عالي الكثافة [HDL] في المصل).

تزداد نسبة حدوث كل من الداء السكري النمط 2 والمرض الوعائي القلبي عند المرضى المصابين بهذه المتلازمة. تشمل الاختلاطات المحتملة الأخرى للبدانة الاكتئاب وتوقف التنفس أثناء النوم ومرض المرارة وانزلاق مشاش رأس الفخذ والبدء الباكر للبلوغ عند الإناث.

تعالج البدانة بتعديل عادات التغذية (الحد من المدخول العالي للكالوري والأطعمة الغنية بالدهن) وتطوير برنامج تمارين منتظم وتعديل السلوك (وضع الأهداف ومراقبة السيطرة على الذات). يجب الانتباه الدقيق من أجل المحافظة على نمو المريض وتطوره. وبنفس الوقت إنقاص الـ BMI مع الوقت. إن الخيارات الجراحية مقصورة حالياً على البالغين.

الجدول 3-16: عوامل الخطورة للبدانة عند الأطفال.

- الوزن الزائد عند أحد الوالدين أو كليهما.
- كبر وزن الولادة.
- الأم السكرية.
- نقص مستوى الثقافة عند الوالدين.
- الفقر.
- الطفل زائد الوزن بمر 3 سنوات.
- زيادة فترة مشاهدة التلفاز.
- الخيارات القوية الضعيفة.
- مستويات النشاط المنخفضة.

ملفات ونقطة 3.16

1. يعتبر الطفل بديناً إذا تجاوز مؤشر كتلة الجسم BMI الحد الـ 95 المئوي المناسب للعمر.
2. تزيد المتلازمة الاستقلابية X (البدانة والمقاومة للأنسولين وخلل شعوم الدم وفرط التوتر الشرياني) خطر تطور الداء السكري النمط 2 والمرض القلبي الوعائي.

Chapter

17

علم الأورام Oncology

LEUKEMIA

الابيضاض

تشكل الابيضاضات النسبة الأعلى من حالات أورام الطفولة. يوجد أكثر من 3000 حالة جديدة من الابيضاض سنوياً في الولايات المتحدة. ويصاب تقريباً 35-40 طفلاً لكل مليون طفل. يبين (الجدول 17-1) أنماط سرطانات الطفولة (0-14 سنة) والنسبة المئوية التي تشكلها من إجمالي الخباثات عند الأطفال سنوياً.

PATHOGENESIS

الإمراض

ينجم الابيضاض عن التحول الورمي والتمدد النسيجي Clonal expansion للخلايا المكونة للدم Hematopoietic cells في مرحلة باكراً من التمايز. وبالتالي تصبح هذه الخلايا غير قادرة على التطور إلى مراحل أكثر نضجاً.

تقسم الابيضاضات اعتماداً على شكل الخلية الابيضاضية إلى نوعين هما ابيضاض الأرومات اللمفاوية Lymphoblastic leukemia (تكاثر خلية السلسلة اللمفاوية). و ابيضاض غير الأرومات اللمفاوية (تكاثر خلايا سلسلة المحييات أو الوحيدات أو الحمر أو الصفائح).

يشكل الالبيضااض الحاد (97%) من الالبيضااضات عند الأطفال ويقسم إلى الالبيضااض الأرومات اللمفاوية الحاد (ALL) والبيضااض غير الأرومات اللمفاوية الحاد، ويسمى أيضاً بالالبيضااض النقي الحاد (AML). تؤدي الالبيضااضات إذا لم تعالج إلى الموت بسرعة خلال أسابيع أو عدة أشهر من التشخيص، ولكنها قابلة للشفاء عندما تعالج.

تشكل الالبيضااضات المزمنة 3% فقط من الالبيضااضات عند الأطفال، ومعظمها يكون من النوع النقي المزمن (CML) المشاهد عند المراهقين، وبشكل غير مشابه للالبيضااضات الحادة فإن ال CML يكون بطيء التنامي Indolent وقد يبقى المرضى على قيد الحياة دون معالجة لمدة أشهر أو سنوات. إذا تركت الالبيضااضات المزمنة دون معالجة فإنها تخضع للتحويل الحاد الذي يتطلب معالجة مباشرة للبقاء على قيد الحياة. إن ال CML نادر عند الأطفال لذلك فإن مناقشته تتجاوز أهداف هذا الكتاب. وستركز المناقشة التالية على ال ALL وال AML عند الأطفال والمراهقين.

CLASSIFICATION

التصنيف

يصنف ال ALL وفق طرق شكلية ومناعية. يعتمد التصنيف الشكلي على مظهر الأرومات اللمفاوية. إن الأرومات اللمفاوية النمط L1 هي الأشيع (85%) يليها الشكل L2 (14%) ثم الشكل الأندر وهو L3. لا تختلف المعالجة والنتائج في الشكل L1 مقارنة مع الشكل L2 من الأرومات اللمفاوية. أما الالبيضااض الأرومات L3 أو الالبيضااض بوركيت أو الالبيضااض B الناضجة فيعالج بشكل أشبه بمعالجة لمفوما بوركيت المنتشرة لنقي العظم.

الجدول 17-1: توزيع سرطانات الطفولة حسب التشخيص، العمر 0-14 سنة.	
النسبة المئوية من إجمالي سرطانات الطفولة سنوياً	السرطان
23.2	ALL
23.2	أورام الجملة العصبية المركزية؛
6.6	ورم ويلمز؛
6	الورم الأرومي العصبي؛
5.9	لمفوما لاهودجكين؛
4.7	لمفوما هودجكين؛
4.6	ساركوما العضلات الخاطلة؛
4.2	AML
2.5	ساركوما العظام؛
2.3	ساركوما إريوش؛
1.8	الورم الأرومي الشبكي؛
14.9	أخرى؛

يعتمد التصنيف المناعي على النمط الظاهري المناعي الذي يوصف بمستضدات المسطح CD والسيتولوجي الجرياني Flow Cytology. إن أشيع نمط ظاهري مناعي للـ ALL في الطفولة هو سليفة الخلية البائية Precursor B Cell الذي يشكل 80% من الحالات ويترافق مع إنذار جيد. أما ALL الخلية التائية فيشكل 19% من حالات ALL في الطفولة وله أسوأ إنذار لكن نتائجه في تحسن نتيجة المعالجات المكثفة. إن ALL الخلية B الناضجة أو ابيضاض بوركيث يشكل 1% من الحالات ويعالج مثل معالجة لمفوما بوركيث وله نتائج جيدة.

يصنف ابيضاض النقوي الحاد AML إلى ثمانية أنماط فرعية حسب المظهر والعطيات النميجية الكيميائية باستخدام نظام التصنيف الفرنسي-الأمريكي البريطاني (FAB)، وهذه الأنماط هي:

(M0): ابيضاض الخلية الجذعية غير المتمايزة.

(M1): ابيضاض الأرومة النقوية بدون تمايز.

(M2): ابيضاض الأرومة النقوية مع تمايز.

(M3): ابيضاض السليفة النقوية Promyelocyte.

(M4): ابيضاض الوحيدات النقوية Myelomonocyte.

(M5): ابيضاض أرومات الوحيدات Monoblast.

(M6): ابيضاض الكريات الحمر.

(M7): ابيضاض أرومات النواء Megakaryocyte.

الوبائيات وعوامل الخطورة EPIDEMIOLOGY AND RISK FACTORS

يقارن (الجدول 17-2) بين وبائيات الـ ALL والـ AML. يعتبر الـ ALL أشيع أورام الأطفال، وهو يشكل 75% من كل حالات ابيضاض الحاد عند الأطفال. ويكون أشيع عند الذكور من الإناث ب 1.3 مرة، كما أنه أشيع عند الأطفال البيض مقارنة مع الأطفال الأمريكيين من أصل إفريقي. ذروة الحدوث بمر 3-5 سنوات.

أما ابيضاض النقوي الحاد AML فيشكل 20% من كل حالات ابيضاض الحاد عند الأطفال ولا يوجد ميل لإصابة عرق أو جنس معين. تزداد نسبة حدوث الـ AML (على العكس من الـ ALL) في المراهقة.

تشمل المتلازمات التي تزيد خطورة الإصابة بالابيضاض تثلث الصبغي 21 وفقر الدم لفانكوني ومتلازمة بلوم Bloom (اضطراب في تكسر الصبغيات) ورثع توسع الشمريرات وفقد غاما غلوبين الدم المرتبط بالصبغي X والعوز المناعي المشترك الشديد.

الجدول 17-2: وبائيات الأبيضاض اللمفاوي الحاد والأبيضاض النقوي الحاد.		
الفرزات	ALL	AML
نسبة الحدوث:	2500-3000 حالة سنوياً (75٪).	350-500 حالة سنوياً (15-20٪).
فترة العمر:	4 سنوات.	يزداد في المراهقة.
العرق:	البعض أكثر من الأمريكيين الأفارقة.	متساو (APML) أشيع عند الأمريكيين من أصل إسباني (Hispanic).
لجنس:	الذكور أكثر من الإناث.	متساو.
الوراثيات:	تثلث الصبغي 21، متلازمة بلوم، فقر الدم لفانكوني، رنح توسع الشعريات الدموية، متلازمة شواشمان، الورام الليمفي العصبي، التوائم، الأخوة معرضون لزيادة خطر الإصابة.	تثلث الصبغي 21 (AML) أكثر احتمالاً دون عمر 3 سنوات)، متلازمة بلوم، فقر الدم لفانكوني، رنح توسع الشعريات الدموية، متلازمة كوستمان، NF-1، متلازمة دياموند-بلاك، فان، متلازمة لي-فروميني.
غير الوراثي:		فقر الدم اللامنع، متلازمات خلل تصنيع النقي (MDS)، PNH.
□ الأمراض:		
● البيئة:	الإشعاع المؤين.	الإشعاع المؤين Ionizing، البنزن، الإبي بودوفيلوتوكسين، العوامل المؤلكلة (الخرذل الأزوتي، الميفالان، السيكلوفوسفاميد).
● فيروس:	هريوس إشتاين - بار وALL النمط L3.	لا يوجد.
● العوز المناعي:	متلازمة ويسكوت - الدريش، نقص غامسا - غلوبولين الدم الخلقي، رنح توسع الشعريات الدموية.	-
APML: أبيضاض السلسلة النضوية الحاد، MDS متلازمة خلل تصنيع النقي.		
PNH: البيلة الخضابية المييلة الانتحابية.		

يزداد خطر الإصابة بالأبيضاض عند التوائم إذا تطور الأبيضاض (ALL أو AML) عند أحد التوائم خلال السنوات الخمسة الأولى من العمر.

إن الأطفال الذين يتعرضون للمعالجة الكيماوية أو المعالجة الشعاعية بسبب إصابتهم بالخباثة يزداد عندهم خطر حدوث الأبيضاض الثانوي بعد 1-7 سنوات من المعالجة، كذلك فإن الأطفال المصابين بقصور نقي العظم الخلقي مثل متلازمة شواشمان - دياموند (قصور بنكرياس خارجي الإفراز، ونقص المدلات) ومتلازمة دياموند - بلاك - فان (عدم تسخ الخلايا الحمر الخلقي) لديهم خطورة أكبر لحدوث الـ AML.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

■ القصة والفحص السريري:

تتطور الأعراض عادة خلال أيام وحتى أسابيع قبل التشخيص. تشمل الأعراض البنيوية غير النوعية: الوسن والدعث ونقص الشهية. وقد يشترك الأطفال من الألم العظمي أو الآلام المفصليّة الناجمة عن التمدد الالتهابي في نقي العظم. قد يؤدي قصور نقي العظم المترقي إلى الشحوب، الناجم عن فقر الدم والكدمات أو الفرفريات الناجمة عن نقص الصفائح. يكون فقر الدم سوي الصبغ سوي الكريات. يؤدي نقص إنتاج النقي للكريات الحمراء إلى انخفاض تعداد الشبكيات. يكون تعداد الكريات البيض منخفضاً (أقل من 5000 بالملل³) عند ثلث المرضى. ولبليماً (5000 إلى 20 ألفاً/ملل³) عند ثلث المرضى ومرتفعاً (أكثر من 20 ألفاً/ملل³) عند ثلث المرضى. يحدث عند العديد من الأطفال ضخامة كبدية طحالية مع اعتلال العقد اللمفية الرقبية عند التشخيص. تشاهد الإصابة خارج النقي أيضاً في الجهاز العصبي المركزي والجلد والخصيتين. تسبب ارتشاحات الجهاز العصبي المركزي علامات وأعراض عصبية مثل الصداع والإقياء ووذمة حليلة العصب البصري وشلل العصب القحفي السادس. قد يتطور عند مرضى الـ AML ورم أنسجة رخوة يدعى الورم الأخضر Chloroma في الحبل الشوكي أو في الجلد. يظهر (الجدول 17-3) مقارنة بين تظاهرات الـ ALL وتظاهرات الـ AML.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

يشمل التشخيص التفريقي فقر الدم اللامنع وفرفرية نقص الصفائح الأساسية والحمج بغيروس إبتستين -بار والأورام الأخرى والأمراض الروماتويدية مثل الذئبة أو التهاب المفاصل الروماتويدي الشبابي ومتلازمة بلعمة الكريات الحمر العائلية أو المحدثة بالفيروس.

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

يجب عند كل طفل يشتبه إصابته بالابيضاض إجراء تعداد دم كامل مع الصيغة اليدوية إضافة إلى اللطاخة المحيطية للبحث عن الخلايا الأورمية.

إن إجراء خزعة نقي العظم أمر هام حتى لو وجدت الأورومات في الدم المحيطي لأن شكل الأورومات المحيطية قد لا يعكس الشكل الحقيقي في نقي العظم. ترسل مادة الخزعة من أجل المورفولوجيا والتتميط الظاهري المناعي والوراثيات الخلوية. تجرى تحاليل استقلابية كاملة مع الـ LDH وحمض البول والكالسيوم والمغنيزيوم والفوسفور من أجل تحديد القيم القاعدية Baseline قبل المعالجة

الكيميائية ومتلازمة انحلال الورم المحتملة. ترسل الدراسة التخريرية لنفي الـ DIC. كما تجرى زروعات الدم والبول والزروعات الفيروسية في حالة الاشتباه بوجود الخمج. أما صورة الصدر فتقيم من أجل الكتلة المنصفية. ويجب في حالة الشك بوجود كتلة منصفية إجراء إيكو للقلب. يجب عدم استخدام أي تهدئة Sedation عند المريض المصاب بكتلة منصفية حتى يجرى إيكو القلب، كما أن الاستشارة التخديرية ضرورية. يجرى البزل القطني لتقييم إصابة الجهاز العصبي المركزي. إذا كان لدى المريض نقص في الصفائح أو شذوذات تخثرية فقد لا يكون البزل القطني منصوحاً به.

TREATMENT

المعالجة

إن استراتيجية العلاج في كل من الـ ALL والـ AML هي العمل على استقرار المريض عند التشخيص وإحداث الهجوع Remission وتدبير اختلاطات المعالجة. يشمل تدبير اختلاطات الابيضاض عند القبول نقل مشتقات الدم والمعالجة التجريبية للخمج المحتمل والوقاية من عقابيل فرط اللزوجة والشذوذات الاستقلابية والقصور الكلوي الناجمة عن متلازمة الانحلال الورمي.

تصرف قلة العدلات بأنها تعداد العدلات المطلق دون 500 بالملل³. وهي تعرض الأطفال لأخماج فطرية وجراثومية خطيرة. إن تطور الحمى عند أي طفل لديه قلة العدلات يستدعي التقييم الدقيق لتجرثم الدم أو الإنتان.

■ معالجة الابيضاض اللمفاوي الحاد:

يتعرض الأطفال المصابون بالـ ALL لخطر عال لحدوث متلازمة الانحلال الورمي، وهي ثلاثي من الشذوذات الاستقلابية (فرط حمض البول في الدم وفرط فوسفات الدم وفرط بوتاسيوم) التي تنجم عن موت الخلايا الورمية المعرضة بالأدوية أو العفوي. مع تحرر سريع لمحتويات الخلية إلى الدوران بكميات تتجاوز القدرة الإطراحية للكليتين. تشاهد متلازمة الانحلال الورمي عادة في الأورام ذات معدلات النمو السريعة مثل الـ ALL الخلية النائية أو لمفوما بوركيت والمريض المصابين بكتلة في النصف أو تعداد كريات بيض مرتفع. نادراً ما تشاهد متلازمة الانحلال الورمي في الأورام الصلبة. يؤدي التحرر السريع لمحتويات الخلية إلى فرط فوسفات الدم وفرط بوتاسيوم الدم وفرط حمض البول في الدم. قد يسبب فرط بوتاسيوم الدم اضطرابات النظم القلبية. يرتبط الفوسفات خاصة في المستويات المصلية العالية مع الكالسيوم مما يؤدي إلى ترسب فوسفات الكالسيوم في الأنابيب الكلوية مع نقص كالسيوم الدم والتكزز. تتحول البورينات إلى حمض البول، قد يؤدي فرط حمض البول في الدم إلى ترسبه في الأنابيب الكلوية والقصور الكلوي.

الجدول 17-3: مقارنة المظاهر السريرية للابيضاض اللمفاوي الحاد والابيضاض النقوي الحاد.		
الميزات	ALL	AML
□ قصور النقي:		
● فقر الدم (غ/دل).	$Hb > 7$ (43%). $Hb 7-11$ (45%). $Hb < 11$ (12%).	$Hb > 9$ (50%).
● نقص الصفائح (ملم ³).	أقل من 20 ألفاً (47%). 21 ألفاً - 99 ألفاً (47%). أكثر من 100 ألف (25%).	أكثر من 100 ألف (75%).
● نقص العدلات (ملم ³).	$WBC > 10$ آلاف (53%). $WBC 10-49$ ألفاً (30%). $WBC < 50$ ألفاً (17%).	$WBC < 100$ ألف (20%).
□ الحمى:	60%	30-40%
□ كتلة متصفية:	10% (مظمها في ابيضاض الخلية التائية).	-
□ إصابة الجهاز العصبي المركزي:	5%	2%
□ الأورام الخضر Chloromas :	-	شائعة في الأنسجة الفرعية M4 و M5. شائعة في المنطقة حول الحجاج.
□ إصابة الخصية:	2-5%	نادرة.
□ التشنج المنتشر داخل الأوعية..	-	شائع (خاصة في ال APL).
□ الألم العظمي:	20%	20%
□ التضخم الكبدية الطحالية:	60-65%	50%
□ أخرى:		الابيضاض الجلدي (10%). - الولدان. - بقع فطيرة العنب. ضخامة اللثة (15%).
APML، ابيضاض سليلة النقوية الحاد.		

تشمل الوقاية والتدبير لمتلازمة الانحلال الورمي الإمهاة الشديدة وهقونة البول وانخفاض حمض البول بواسطة الألوبيورينول وتخفيض البوتاسيوم والفوسفات. يكون خطر متلازمة الانحلال الورمي أعظمياً خلال الأيام الثلاثة الأولى من المعالجة الكيميائية.

يحدث فرط الكريات البيض Hyperleukocytosis (تعداد الكريات البيض أكثر من 200 ألف/ملم³) عند 9-13% من مرضى الـ ALL. قد يؤدي فرط الكريات البيض إلى ركود وعائي هام ومشاهد ذلك غالباً عند مرضى الـ ALL الذين يتجاوز تعداد الكريات البيض لديهم 300 ألف/ملم³. تشمل الأعراض تبدلات الحالة العقلية والصداع وتشوش الرؤية والدوخة والاختلاج والذلة. قد يؤدي فرط الكريات البيض إذا لم يماح إلى نقص الأكسجة والحمض الثانوي أو السكتة الناجمة عن التكدس Sludging في الرئتين والجهاز العصبي المركزي على التوالي. يمكن إنقاص تعداد الـ WBC عن طريق فرط الإماهة Hyperhydration أو فصادة الكريات البيض Leukopheresis. ويوصى بالإبقاء على تركيز الخضاب بحدود 10 غ/دل للتقليل من اللزوجة والمحافظة على تعداد الصفيحات أكثر من 20 ألف للإقلال من خطر النزف.

تضغط التجمعات الكبيرة للخلايا الخبيثة في المنصف (شائع في ابيضاض الخلايا التائية) على البنى الحيوية وتسبب انضغاط الرغامى أو متلازمة الوريد الأجوف العلوي. تتميز متلازمة انضغاط الوريد الأجوف العلوي بتمدد أوعية العنق وتورم الوجه والعنق والطرفين العلويين والزرقان واحتقان المتحممة. تشفى الكتلة والأعراض الانضغاطية الناجمة عنها عادة عن طريق المعالجة الكيماوية والتشعيع.

يشمل نظام معالجة الـ ALL تحريض الهدأة Induction والتعزيز Consolidation والصيانة المؤقتة Interim maintenance والصيانة. يتم عند التشخيص إخضاع الأطفال المصابين بالـ ALL إلى معالجة التحريض Induction therapy التي يتم خلالها القتل الأعظمي للخلايا. إذا تم الوصول إلى الهدأة (الهجوع) Remission فإن كل الأرومات سوف تختفي من نقي العظم وتمود قيم الـ CBC إلى الطبيعي. تستغرق معالجة التحريض 28 يوماً باستخدام الفينكريستين والستيرويدات والميثلوتريكسات داخل القناة الشوكية Intrathecal (داخل القناب النخاعي). يضاف الدونومييسين Daunomycin للمرضى ذوي الخطورة العالية. يعاد تقييم استجابة المرض عادة كل 7-14 يوماً. إن الفشل في الوصول إلى استجابة كافية يحتاج إلى تكثيف Intensification المعالجة. وإن أكثر من 95% من مرضى الـ ALL يصلون إلى الهدأة بعد معالجة التحريض.

إن أهداف التعزيز Consolidation هي قتل الخلايا الابيضاضية الإضافية عن طريق المعالجة الجهازية الإضافية ومنع النكس الابيضاضي ضمن الجهاز العصبي المركزي عن طريق إعطاء الميثلوتريكسات داخل الصماء.

أما أهداف معالجات الصيانة في الاستمرار بمرحلة الهدأة التي حققت في المرحلتين السابقتين. وتأمين المزيد من الإنقاص الخلوي Cytooreduction حتى يشفى الابيضاض. إن مرحلة الصيانة المؤقتة Interim maintenance التي تلي التحريض وترسيخ المعالجة أهل شدة وتشمل الفينكريستين والـ 6-ميركايتو بورين والميثلوتريكسات. أما معالجة الصيانة فتكمل الشوط العلاجي وتشمل حقن الميثلوتريكسات ضمن القناة السبائية كل 3 شهور مع المعالجة بالفينكريستين والستيرويدات شهرياً وإعطاء الميثلوتريكسات فموياً أسبوعياً والـ 6-ميركايتو بورين يومياً عن طريق الفم.

قد ينعكس الابيضاض أثناء المعالجة أو بعد إكمال معالجة الصيانة، وكلما كان النكس أبكر كان الإنذار أسوأ، ورغم أن النكس المزول خارج النقي (الجهاز العصبي المركزي، الخصيتان) له نتائج أفضل من النكس في نقي العظم، يستخدم التشعيع في حالة إصابة الجهاز العصبي المركزي وإصابة الخصية، يمكن إيقاف المعالجة الكيماوية عندما يبقى المريض في مرحلة الهدأة Remission طيلة الشوط الموصوف من معالجة الصيانة، إن الفترة الكلية للمعالجة حوالي السنتين عند الإناث و3 سنوات عند الذكور.

تشمل العوامل التي تترافق مع إنذار سيئ عند مرضى الـ ALL العمر فوق 10 سنوات أو دون السنة عند التشخيص وتعداد الكريات البيض أعلى من 50 ألفاً/ملم³ عند التشخيص وفشل الاستجابة لمعالجة التحريض Induction، إضافة لذلك فإن نقص الضمفانية Hypodiploidy (الضمفانية Diploidy وجود طقمين كاملين من الصبغيات في الخلية) وبمض تبادلات المواقع Translocations Translocations الملاحظة في الخلايا الابيضاضية تجعل المريض معرضاً لخطورة عالية.

■ معالجة الابيضاض النقوي الحاد:

يحدث فرط الكريات البيض عند 5-22٪ من مرضى الـ AML. إن أشيع الأعراض عند المرضى الذين لديهم فرط الكريات البيض المحرض بالـ AML هي الزلّة ونقص الأكسجة الناجمين عن ركود الكريات البيض Leukostasis في الرئة وتبدلات الحالة العقلية أو الاختلاج الناجمين عن السمكة. قد يحتاج المرضى إلى فرط الإمائة Hyperhydration أو فصادة الكريات البيض كما هو الحال في الـ ALL. وعلى العكس من الـ ALL فإن مرضى الـ AML مع فرط الكريات البيض يعالجون عند تعداد أخفض للكريات البيض (200 ألف/ملم³) لأن خلايا الـ AML تكون أكبر وأكثر لزوجة Stickier من اللقفاويات الموجودة في الـ ALL. وكما هو الحال في معالجة الـ ALL يوصى بأن يكون تركيز الخضاب 10 غ/دل لإلتصاص الزوجة، كما ينصح بأن يكون تعداد الصفيحات أكثر من 20 ألفاً للإقلال من خطر النزف في الجهاز العصبي المركزي.

إن المعالجة الكيماوية للـ AML أكثر شدة Intensive من المعالجة المستخدمة في الـ ALL. تشمل معالجة التحريض الأنثراسيكلين Anthracycline مع الـ Ara-C. ورغم أن 70-85٪ من مرضى الـ AML تحدد لديهم الهدأة عن طريق معالجة التحريض فإن العديد من المرضى ينكسون خلال سنة. يكون تثبيط النقي شديداً وإن الرعاية الداعمة الجهدية أساسية. إذا تم الوصول للهدأة لمدة 3 شهور على الأقل فيوصى بزرع نقي العظم من أحد الأخوة المتوافقين رغم أن 40٪ فقط من المرضى لديهم قريب متبرع متوافق. إذا لم يتوافر متبرع فيجب الاستمرار على نظام المعالجة الكيماوية النظامي.

يكون معدل البقيا الإجمالي في ابيضاض السليفة النقوية Promyelocyte الحاد (APML)، النمط الفرعي M3 أعلى (80%) من باقي الأنماط الفرعية لـ AML. وبشكل مماثل فإن مرضى الـ AML وتتلث الصبغي 21 يكون لديهم معدل بقيا إجمالي ممتاز. تشمل العوامل التي تترافق مع إنذار سيئ في الـ AML تعداد الكريات البيض الأعلى من 100 ألف عند التشخيص والـ AML الثانوي/ متلازمة خلل تمسح النقي والنمط الفرعي M4 و M5 واحادية الصبغي 7.

نقاط رئيسة 1.17

1. تشكل الابيضاضات النسبة الأكبر من حالات الأورام الخبيثة في الطفولة.
2. تصنف الابيضاضات حسب المظهر الشكلي للخلية الابيضاضية إلى ابيضاض الأرومات اللمفية الذي يحدث فيه تكرار لخلايا السلسلة اللمفية، والايبيضاضات غير اللمفاوية أو النقوية التي يحدث فيها تكرار لسلسلة المحببات أو الوحيدات أو الكريات الحمراء والصفائح.
3. تشكل الابيضاضات الحادة 97% من ابيضاضات الأطفال، وتقسّم إلى الابيضاض اللمفاوي الحاد ALL، والايبيضاض النقوي الحاد AML.
4. إن الـ ALL هو أشيع أورام الطفولة ويشكل 80% من كل حالات الابيضاض الحاد عند الأطفال.

NON-HODGKIN LYMPHOMA (NHL)

لمفوما لا هودجكين

PATHOGENESIS

الإمراض

لمفوما لا هودجكين مجموعة متغايرة المنشأ من الأمراض تتصف بتكاثر ورمي للخلايا اللمفية غير الناضجة. (هذه الخلايا لا تشبه الخلايا اللمفية الخبيثة في الابيضاض اللمفاوي الحاد) التي تتراكم خارج نقي العظم. يمكن تقسيم الـ NHLs إلى مجموعتين هما مجموعة الخلايا البائية ومجموعة الخلايا التائية. تشمل الأنماط الفرعية النسيجية المرضية للمفوما لا هودجكين عند الأطفال: لمفوما الأرومة اللمفاوية Lymphoblastic (ما قبل الخلية T أو ما قبل الخلية B) ولمفوما بوركيت أو لمفوما الخلية البائية B الكبيرة (الخلية B) ولمفوما الخلية الكبيرة الكشمية Anaplastic (الخلية T أو الخلية عديمة الواسمات null cell).

إن باقي لمفومات الخلية التائية المحيطية تتطوي تحت مجموعة NHL لكنها نادرة عند الأطفال. إن لمفوما بوركيت Burkitt ماثرة للاهتمام حيث يكون تظاهرها وإمراضها في المناطق الاستوائية الإفريقية مختلف عما يشاهد في الدول المتطورة لأنها تتظاهر بشكل موحد تقريباً على شكل آفة فكية ممتدة بسرعة، و95% من هذه الأورام تحمل جينومات الـ EBV في خلاياها، في حين تترافق 15-20% من الأورام في أمريكا الشمالية مع EBV.

EPIDEMIOLOGY

الوبائيات

تعتبر اللغزومات ثالث أشيع الأورام الخبيثة عند الأطفال، وتشكل 10٪ من سرطانات الطفولة. يوجد تواتر جغرافي مميز للـ NHL وهي تشكل في أفريقيا الاستوائية 50٪ من سرطانات الطفولة. إن 60٪ تقريباً من اللغزومات عند الأطفال من نوع لغزوما لاهودجكن والباقي لغزوما هودجكن. وتشكل لغزوما الأرومات اللمفية 50٪ من الحالات في حين تشكل لغزوما بوركيت ولغزومات الخلية الكبيرة الكشمية حوالي 35٪ و15٪ على التوالي. تحدث NHL عند الذكور أكثر من الإناث بثلاثة أضعاف على الأقل، وتبلغ ذروة الحدوث بمرور 7-11 سنة.

RISK FACTORS

عوامل الخطورة

يزداد معدل حدوث لغزوما لاهودجكن عند الأطفال الذين لديهم عوز مناعي خلقي (مثل متلازمة ويسكوت - ألدريتش، داء التكاثر اللغزومي المرتبط بالجنس والعوز المناعي المشترك الشديد)، وكذلك في العوز المناعي المكتسب (مثل الإيدز، والتثبيط المناعي علاجي المنشأ عند المرضى الذين أجري لهم زرع أعضاء أو زرع نقي العظم). كذلك فإن مرضى متلازمة بلوم ورنج توسع الشغريات لديهم نسبة حدوث أعلى للـ NHL مقارنة مع باقي الأطفال.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

تترافق لغزوما الأرومات اللمفية الثانية غالباً مع كتلة منصفية (50-70٪)، في حين تصيب لغزوما الأرومات اللمفية البائية العظم والمعد لللمفية المزولة والجلد. قد تترافق متلازمة الوريد الأجوف العلوي مع نمط الخلية النائية المترافق مع الكتلة المنصفية. تمو لغزوما بوركيت بسرعة غالباً وقد تترافق مع متلازمة الانحلال الورمي بعد البدء بالمعالجة الكيماوية. قد يتظاهر الشكل الفردي من لغزوما بوركيت كورم بطني مترافق مع الغثيان والإقياء أو الانسلاخ. قد تشمل الأماكن الأخرى للغزوما بوركيت اللوزتين ونقي العظم (20٪) والجهاز العصبي المركزي. يشمل الشكل المتوطن من لغزوما بوركيت الفك والحجاج و/ أو الفك العلوي. إن لغزوما الخلايا الكبيرة الكشمية Anaplastic مرض بطيء الترقى يترافق مع الحمى، أما فقد الوزن فهو نادر.

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

يجب أن يشمل التقييم قبل المعالجة: إجراء تعداد الدم الكامل للبحث عن اضطرابات الكريات البيض ونقص الصفيحات وفقر الدم. يشمل البروفيل الاستقلابي الشامل الكالسيوم والفوسفور وحمض البول والـ LDH لتقييم متلازمة انحلال الورم. يتم إجراء صورة صدر لتقييم وجود كتلة منصفية قبل إجراء

التركين والخزعة من العقد المصابة التي يمكن الوصول إليها. ومن الضروري إجراء إيكو للقلب مع استشارة تخديرية قبل إجراء التركين عند المرضى المصابين بكتلة منصفية. كذلك يجب إجراء رشافة لنقي العظم مع خزعة العظم وعدد الكريات الجرياني Flow cytometry وواسمات الخلايا والتسميط الظاهري المناعي والوراثيات الخلوية من أجل عزل نمط اللمفوما. يجرى البزل القطني مع الفحص الخلوي لتقييم إصابة الجهاز العصبي المركزي. يساعد CT العنق والصدر والبطن والحوض في تقييم امتداد المرض، أما سكان الـ PET (التصوير المقطعي بالإصدار البوزيتروني) أو القاليوم فهو مفيد لأغراض تشخيصية ومن أجل متابعة المرض المتبقي أو الناكس.

TREATMENT

العلاج

كما هو الحال في معالجة الـ ALL فإن لمفوما لاهودجكن الأرومية اللمفاوية Lymphoblastic تتعالج عادة بالمعالجة الكيميائية المشتركة. إن الـ ALL ولمفوما لاهودجكن الأرومية اللمفاوية متماثلة من الناحية الشكلية - المناعية Immuno-Phenotypically لكن مع اختلافات لتوزيع المرض (عقدي مقابل نقي العظم). إن المعالجة الكيميائية هي حجر الأساس في معالجة لمفوما بوركييت إلا إذا كان المرض موضعاً وكان الاستئصال الجراحي الكامل ممكناً. تكون المعالجة الكيميائية شديدة تماماً وتطلى خلال فترة قصيرة (4-6 شهور) باستخدام أدوية تشمل السيكلوفوسفاميد والبريدنيزون والفينكريستين والميثوتريكسات والسيترابين والدوكسي روبيسين والإيتوبوسيد. يكون الإنذار عند المرضى الذين لديهم إصابة في الجهاز العصبي المركزي سيئاً. يحتاج المرضى الذين يحدث لديهم متلازمة الانحلال الورمي إلى التدبير الدقيق عن طريق زيادة المدخول من السوائل وقلونة البول والمراقبة المتكررة للكهارل وإعطاء الألوبيورينول.

تعالج لمفوما الخلايا الكبيرة الكشمية Anaplastic بالمعالجة الكيميائية المشتركة. ويعالج الأطفال بشكل شائع ببروتوكولات لمفوما الخلايا البائية.

نقاط رئيسة 2.17

1. تعتبر اللمفومات (NHL ولمفوما هودجكن) ثالث أصعب خباثة في الطفولة، وتكون 60% من اللمفومات من نمط لمفوما لاهودجكن.
2. لمفوما لاهودجكن هي مجموعة متغايرة المنشأ من الأمراض تتميز بالتكاثر الورمي للخلايا اللمفاوية غير الناضجة، التي تتراكم خارج نقي العظم بصورة مختلفة عن الخلايا اللمفاوية النورية في الـ ALL.
3. يكون لدى المرضى المهاجرين بالداء الموضع نسبة بقيا أفضل بشكل واضح مقارنة مع المرضى المصابين بالداء المنتشر.

HODGKIN LYMPHOMA

لمفوما هودجكن

PATHOGENESIS

الإمراض

إن سبب داء هودجكن غير معروف، لكن بعض الدراسات التي تستقصي الأسباب المحتملة أشارت إلى أن العمر والإثنية والحالة الاجتماعية والاقتصادية والتوزيع الجغرافي لداء هودجكن يقترحون وجود مركبتين بيئية ووراثية مع أسباب متعددة العوامل.

توجد زيادة في خطر الحدوث عند الأشقاء والتوائم مع وجود علاقة مع فيروس EBV. رغم أن جينوم الـ EBV لا يوجد في نسيج الورم في جميع الأحوال. إضافة لذلك يزداد خطر حدوث داء هودجكن عند المرضى المصابين برنح توسع الشعريات ومتلازمة بلوم Bloom ومتلازمة ويسكوت - الدريش.

إن الأنماط الفرعية التنسجية المرضية لداء هودجكن عند الأطفال هي النمط المصلب العقيدي (40-55٪)، ونمط سيطرة اللمفاويات (10-15٪)، والنمط مختلط الخلوية (30٪)، و نمط نضوب اللمفاويات (5٪).

EPIDEMIOLOGY

الوبائيات

يشكل داء هودجكن 5٪ من كل حالات سرطانات الطفولة قبل عمر 15 عاماً و9٪ قبل عمر 20 عاماً. حددت الدراسات الوبائية ثلاثة أنماط واضحة لداء هودجكن هي الشكل الطفلي (دون عمر 14 سنة) والشكل الشبابي (العمر بين 15-34 سنة)، والشكل الكهلي (العمر بين 55-74 سنة). يأخذ معدل الحدوث توزيعاً ثنائي الطور Bimodal مع ذروة حدوث بين عمر (15-30 سنة) وذروة أخرى بعد عمر 50 سنة. ومن النادر حدوث المرض عند الأطفال تحت عمر 10 سنوات. هناك سيطرة لحدوث المرض عند الذكور بنسبة 3:1 في الشكل الطفلي من داء هودجكن.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

■ القصة والفحص السريري:

إن أشيع التظاهرات هي اعتلال العقد اللمفية الرقبية الماطية غير المؤلمة وتشاهد عند 80٪ من المرضى. يكون لدى ثلثي المرضى أيضاً اعتلال في العقد النصفية وهذا التظاهر أشيع عند المرضى المراهقين. توجد الأعراض الجهازية (الأعراض B) في 20-30٪ من المرضى وتشمل الحمى غير المفسرة والتعرق الليلي الشديد وفقد الوزن غير المتعمد الذي يكون أكثر من 10٪ من وزن الجسم على مدى الشهور الستة الماضية. تشمل الأعراض الأخرى القمه والتعب والحكة الشديدة.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

يشمل التشخيص التفريقي لداء هودجكن الأمراض الأخرى التي يمكن أن تؤدي إلى اعتلال العقد اللمفية مع أو دون أعراض جهازية. يجب أن يؤخذ بعين الاعتبار العقد الالتهابية أو الارتكاسية الناجمة عن التهاب العقد اللمفية الجرثومي وداء وحيدات النوى الخبيثي والتدرن وخمج المتفطرات اللانموزجية وداء خرمشة القطة والخمج بغيروس نقص المناعة المكتسب HIV وداء التوسجات وداء المقوسات. تشمل الحداثيات الخبيثة الأخرى الأولية أو الثانوية المؤدية إلى اعتلال العقد اللمفية الرقبية أو كتلة في المنصف كلاً من الياضاض ولفوما لاهودجكن والساركوما العضلية المخططة في الرأس أو العنق وأورام الخلايا المنتشة.

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

يجب أن يشمل تقييم داء هودجكن القصة السريرية المفصلة والفحص السريري مع الانتباه إلى العلامات والأعراض التي تتطلب تقييماً سريعاً وتشمل السعال والزلة وضيق النفس الانطباعي Orthopnea والألم الصدري والنزف والكدمات والبرقان والشحوب. يجب أن يشمل الفحص السريري التقييم الدقيق لكل مجموعات العقد اللمفية بما فيها اللوزتين. يميل اعتلال العقد اللمفية في سلاسل العقد الرقبية الأمامية العلوية والخلفية لأن يترافق بشكل أشيع مع أخماج الطفولة، في حين تتوافق العقد في المنطقة فوق الترقوة مع الخباثة. تتماشى ضخامة الكبد والطحال مع المرض المتقدم.

يتطلب تقييم الطفل المصاب بداء هودجكن إجراء التصوير الشعاعي الذي يجب أن يبدأ بصورة الصدر قبل القيام بأي خزعة أو إجراء لتحديد وجود أو عدم وجود إصابة منصفية هامة سريرياً. إن وجود كتلة منصفية وحجم هذه الكتلة ووجود إصابة في الطريق الهوائي أو انضغاط قلبي كل ذلك يؤثر على الطريقة التي تجري فيها الخزعة ونمط التخدير المطلوب. يجب إجراء اختبارات الوظيفة الرئوية وإيكو القلب عند المرضى الذين لديهم كتلة منصفية. يجب إجراء خزعة العقدة لوضع التشخيص وتفضل خزعة العقدة الاستئصالية. إن العلامة الرئيسية للتشخيص هي التعرف على خلايا ريد-سترنبرغ Reed-Sternberg في النسيج الورمي.

تشمل الفحوص الأساسية الموصى بها تعداد الدم الكامل وسرعة التثفل ESR وقائمة الفحوص الكيميائية بما فيها اختبارات وظائف الكبد واختبار الأضداد المباشرة (DAT) إذا وجد دليل على البرقان أو فقر الدم والفيريتين. يحدث ارتفاع الأيوزينيات في 15-30% من المرضى كما يشاهد فقر الدم الناجم عن المرض المتقدم أو انحلال الدم. من الشائع وجود عيوب مناعية شاملة عند تشخيص داء هودجكن، ويحدث الاستمطال Anergy في 25% من المرضى. يؤهب سوء التنظيم المناعي المشاهد عند التشخيص المرضى للأخماج الانتهازية خلال المعالجة. تشمل الدراسات التصويرية تقريرة CT للعنق والصدر والبطن والحوض. إن التقريرة بالغالسيوم مفيدة تماماً ولها دور في التشخيص والمتابعة للمرض الناكس أو المتبقي. أما التصوير المقطعي بالإصدار البوزيتروني (PET) فقد أصبح

وسيلة نظامية standard عند المرضى البالغين وقد يدخل سريعاً في الرعاية الخاصة بالأطفال. إن وجود دليل على قلة الخلايا Cytopenia (رغم أنه ليس شائعاً) يستدعي بسرعة إجراء بزل لنقي العظم مع الخزعة الذين يجرىان روتينياً عند المرضى المصابين بالمرض الشديد والأعراض "B". يوصى بتريسة العظم Bone scan فقط عند المرضى الذين لديهم ألم عظمي.

المعالجة

TREATMENT

يعتمد العلاج على النمط الفرعي النسيجي والمرحلة Staging والاستجابة للمعالجة (الجدول 17-4).

تتضمن معظم البروتوكولات العلاجية المستخدمة عند الأطفال معالجة كيميائية متعددة الأدوية تعطى بطريقة تعتمد على الاستجابة والخطورة. تستخدم المعالجة الشعاعية للعقل المصاب عند المرضى الذين لديهم إصابة منصفية كلبية مع بقاء ورمي بمد المعالجة الكيميائية الأولية. إن الفينكريستين والبريندينزون والسيكلوفوسفاميد والبروكاربازين أدوية كانت تستخدم بشكل شائع في الماضي. وتستخدم حالياً معالجات كيميائية مشتركة أحدث عند المرضى المصابين بالمرض منخفض أو متوسط الخطورة، مع الانتباه للعقم عند الذكور الذي يحدث مع استخدام السيكلوفوسفاميد والبروكاربازين معاً. يختلف الإنذار من 70-90% ويعتمد ذلك على امتداد المرض والاستجابة للمعالجة. وكما هو الحال عند البالغين فإن نمط سيطرة للمفاويات له أفضل إنذار. توجد العديد من التأثيرات المتأخرة الناجمة عن المعالجة وتشمل الأورام الخبيثة الثانوية (الثدي، الدرق، الماركومات) والسمية القلبية (الأنتراسيكلينات وXRT) والرئوية (البليوميسين) وقصور الدرقية (XRT) والعقم (العوامل المؤلفة Alkylating، تشعيع الحوض) والعضلية الهيكلية / النمو (XRT).

الجدول 17-4: التصنيف المرحلي للمفوما هودجكن.	
المرحلة	التعريف
I:	إصابة منطقة عقد لمفية واحدة، أو مكان وحيد خارج لمفاوي.
II:	إصابة إثنين أو أكثر من مناطق العقد اللمفية على نفس الجانب من الحجاب الحاجز أو إصابة موضعة لمكان خارج العقد اللمفية مع واحد أو أكثر من مناطق العقد اللمفية على نفس الجهة من الحجاب.
III:	إصابة مناطق عقد لمفية على جانبي الحجاب الحاجز مع إصابة الطحال أو إصابة موضعة لمكان خارج لمفاوي.
IV:	إصابة منتشرة لمضو واحد أو أكثر خارج لمفاوي مع أو دون إصابة العقد اللمفية.
الأعراض "B":	الحصى أعلى من 38 درجة مئوية لمدة 3 أيام متتالية. تفرق ليلي غزير. فقد وزن غير مفسر أكثر من 10% خلال الشهور الستة الماضية. المرضى دون وجود الأعراض B يكون لديهم لمفوما هودجكن المرحلة (رقم المرحلة) A.

في نقاط رئيسة 3.17

1. يوجد فترتان لحدوث داء هودجكن النضو الأولى بين عمر 15-30 سنة والنضو الأخرى بعد عمر 50 سنة.
2. يجب التفكير بلمفوما هودجكن عند أي مراهق سليم من النواحي الأخرى ولديه اعتلال عقد لمفية وقلبية مستمر.
3. قد يؤدي نقص المناعة الخلوية المشاهد عند المرضى عند التشخيص إلى إلحاق انتهازية عند هؤلاء المرضى.
4. إن الإندثار الإجمالي لداء هودجكن هو 70-90٪، وهذا أحد الأمراض القليلة التي تكيف فيه المعالجة حسب الاستجابة والخطورة لإنقاص خطر التأثيرات المتأخرة للعلاج أحياناً بعين الاعتبار الأعداد الكبيرة من الناجين.

أورام الجهاز العصبي المركزي CENTRAL NERVOUS SYSTEM TUMORS

تعتبر أورام الجملة العصبية أشيع الأورام الصلبة عند الأطفال، وتأتي في المرتبة الثانية بعد الالبيضاضات في قائمة الأمراض الخبيثة من حيث نسبة الحدوث الإجمالية. وعلى العكس من البالغين الذين تكون أورام الدماغ فوق الخيمة هي الأشيع لديهم فإن أورام الدماغ عند الأطفال تكون أوراماً تحت الخيمة بشكل مسيطر وتصيب المخيخ وجذع الدماغ. يبين الجدول 5 مكان أورام الـ CNS عند الأطفال وتظاهراتها السريرية وإنذارها.

تختلف أورام الدماغ عند الأطفال عما هي عليه عند البالغين حيث تكون عادة من نوع أورام الخلايا النجمية منخفضة الدرجة أو أوراماً خبيثة مثل الأورام الأرومية النخاعية Medulloblastoma. في حين تكون معظم أورام الجهاز العصبي المركزي عند البالغين من نوع أورام الخلايا النجمية الخبيثة أو انتقالات ورمية من سرطان خارج الـ CNS.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

تعتمد الأعراض والعلامات السريرية لأورام الجملة العصبية المركزية على عمر الطفل ومكان الورم. (الجدول 17-5)، إن أي ورم في الـ CNS قد يسبب ارتفاع التوتر داخل القحف ICP بسبب انسداد جريان السائل الدماغى الشوكي، وتشمل أعراض ارتفاع التوتر داخل القحف الصداع الصباحي الباكر والإقياء والوسن. يوجد الصداع عادة عند الاستيقاظ صباحاً، ويتحسن بالوقوف، ويسوء بالمسعال أو الكبس. يكون الصداع متقطعاً لكنه متكرر ويزداد شدة ونواتراً. قد يؤدي استسقاء الدماغ الانسدادي إلى كبر الرأس Macrocephaly إذا حدث الاستسقاء قبل انفلاق الدروز، أما الحول مع الشغف فقد ينجمان عن شلل العصب القحفي السادس الناتج عن ارتفاع التوتر داخل القحف. يمكن تحري ودمة حلبيّة العصب البصري عن طريق تظهير قعر العين. إن ثلاثي كوشينغ (فرط التوتر الشرياني، تباطؤ القلب، والتنفس غير المنتظم) من الموجودات المتأخرة.

الجدول 17-5: مكان وتظاهرات أورام الجهاز العصبي المركزي البنيوية.				
الورم	العمر عند الظهور (سنة)	التظاهرات السريرية	معدل البقاء على قيد الحياة 5 سنوات (%)	ملاحظات
□ الأورام فوق الخيمة:				
ورم الخلية النجمية المخية.	5-10	اختلاجات، صداع، ضعف حركي، تغيرات الشخصية.	10-50%	تسمية البقاء بالنسبة لأورام المخية.
الأورام القحطية البصلية.	7-12	العمى الشقي الصدغي ثنائي الجانب، شذوذات غدية، البيلة النفضية بعد الجراحة شائعة.	70-90%	تلكس فوق السطح التركي، البيلة النفضية بعد العمل الجراحي شائعة.
الأورام البقيعية البصرية.	أقل من 2 سنة	ضعف في حدة البصر، الجحوظ، السراقة، ضمور العصب البصري، الحول.	50-90%	الأورام البقيعية البصرية في NF-1 في 70% من المرضى.
ورم الخلية المنتشرة Germ cell (منوي-سري أو نخاسي).	-	شلل الحملقة للأعلى (متلازمة بارينود)، انكماش الجفن (علامة كولير)، البلوغ المبكر، قد ينتشر للسائل الدماغي.	75%	سلالة الخلية المنتشرة: تفرز BHCG أو α فيتوبروتين.
□ الأورام تحت الخيمة:				
ورم الخلية النجمية المخيخية.	5-8	الرنج، الرأرأة، ميلان الرأس، الرجفان القصدي.	90%	تشكل 20% من كل أورام CNS البنيوية.
الأورام الأرومية النخاسي.	3-5	استسقاء دماغ انسدادي، الرنج، انتقالات لل CSF.	50%	ظهور حاد للأعراض، تشكل 20% من أورام CNS البنيوية.
ورم البطانة العصبية Ependymoma.	2-6	استسقاء دماغ انسدادي ونادراً ما تنتشر للسائل الدماغي الشوكي.	50%	25% - 40% من الأورام فوق الخيمة.
الأورام البقيعية في جذع الدماغ (الأورام البقيعية الجسرية داخلي المنشأ).	5-8	سوء وظيفة العصب القحطي المترقي، اضطراب المشية، علامات مخيفية وعلامات السبيل الهرمي.	أقل من 10%.	أسماء أورام CNS إنذاراً عند الأطفال.
كل أورام CNS تسبب ارتفاع الضغط داخل القحف HCG (الحالة القلبية المشيمالية الإنسانية)، AFP (ألفا فيتوبروتين).				

يتظاهر الأطفال المصابون بأورام تحت الخيمة غالباً باضطراب التوازن أو خلل في وظائف جذع الدماغ (الرنح الجذعي، مشاكل بالتناسق والمشية، سوء وظيفة العصب القحفي). قد ينجم شلل العصب السادس القحفي عن ارتفاع الضغط داخل القحف، لذلك لا يعتبر خللاً عصبياً بؤرياً. في حين تدل إصابة الأعصاب القحفية الأخرى على وجود الآفة في جذع الدماغ. تحدث إمالة الرأس Head tilt كمحاولة لفقد الرؤية بالعينين binocular vision. وتشاهد في حالات الإصابة البؤرية في الأعصاب القحفية (III) و (IV) و (V) التي ينتج عنها ضعف العضلات العينية الخارجية. تنجم الرؤية عادة عن آفات السبيل المخيخي الدهليزي، ولكن قد تشاهد أيضاً في الإصابة البصرية الواضحة (عمى قشري أو محيطي).

يتظاهر الأطفال المصابون بأورام فوق الخيمة بشكل شائع بأعراض ارتفاع الضغط داخل القحف (وقد نوقشت في البداية) أو الاختلاجات. ورغم أن معظم الاختلاجات تكون معممة، فقد تشاهد أيضاً نوبات أقل دراماتيكية مع فقد غير كامل للوعي (الاختلاجات الجزئية المعقدة) والحوادث البؤرية العابرة دون فقد الوعي (الاختلاجات الجزئية). كذلك قد تحدث تبدلات الشخصية وضعف الأداء المدرسي وتبدل في تفضيل استعمال اليد، وكل ذلك يدل على إصابة قشرية. وتحدث الشذوذات القدية في أورام النخامس والوطاء. أما منعكس بابنسكي وفرط المنعكسات الوترية والشنج Spasticity وفقدان المهارات Dexterity فتحدث في أورام جذع الدماغ أو أورام قشر الدماغ.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

يشمل التشخيص التفريقي: التشوهات الوريدية الشريانية، وأم الدم وخراجات الدماغ، والإصابة بالطفيليات والتهاب الدماغ بالهريس البسيط والمرض الحبيبيومي (التدرن، الساركوتيد، داء المكورات الخفية) والنزف ضمن القحف والورم الدماغي الكاذب والمفوما الدماغية البدئية والتهابات الأوعية وتنادراً الأورام الانتقالية.

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

يعتبر التصوير الطبقي المحوسب CT والتصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) أهم الوسائل لتشخيص وتحديد مكان الأورام وغيرها من الكتل داخل القحف. يمكن إجراء CT الرأس بسرعة أكبر من MRI الرأس، وهو أكثر سلامة عند المريض غير المستقر. يفيد CT الرأس في المسح الأولي وفي تقييم وجود استسقاء الدماغ أو النزف أو التكتلات. أما المرنان MRI فهو الوسيلة النظامية الأساسية لتحديد مكان أورام الدماغ والمساعدة في التخطيط للعمل الجراحي. كما يفيد MRI الدماغ بشكل خاص في تشخيص أورام الحفرة الخلفية وأورام الحبل الشوكي.

إن فحص خلوية السائل الدماغي الشوكي هام لتحديد وجود الانتقالات في الورم الأرومي النخاعي وأورام الخلايا المنتشة.

TREATMENT

المعالجة

يبين (الجدول 17-6) المبادئ العامة لمعالجة أورام الـ CNS البديئية.

الجدول 17-6: مقارنة لمعالجة أورام الجميلة العصبية المركزية عند الأطفال.	
المعالجة	الأهداف
الجراحة:	وضع التشخيص. تخفيف كتلة الورم أو استئصاله. معالجة ارتفاع التوتر داخل الفص (تحويل بطينية عند اللزوم).
الأشعة:	السيطرة على المرض المتبقي. السيطرة على انتشار الورم. الشفاء.
المعالجة الكيميائية:	معالجة مساعدة للأورام الخبيثة. الإقلال من التمرض للأشعة. تأخير أو منع الحاجة للأشعة.
مقاربات حديثة:	المعالجة المناعية لنكس المرض المتبقي البسيط. المعالجة المضادة لتكون الأوعية الدموية Antiangiogenic لتثبيط تطور الأوعية الدموية الشاذة للورم. المعالجة الموجة جزيئياً لتثبيط طرق عامل النمو الشاذة.

في نقاط رئيسة 4.17

1. تعتبر أورام الـ CNS أضع الأورام الصلبة عند الأطفال، وتأتي بالمرتبة الثانية بعد الالتهابات في معدل حدوث الكلي بالنسبة للأورام الخبيثة.
2. بالمقارنة مع أورام الدماغ عند البالغين، التي تكون فيها الأورام فوق الخيمة هي الأشيع، فإن أورام الدماغ عند الأطفال تكون بشكل مسيطر تحت الخيمة (الحفرة الخلفية) وتصيب المخيخ والدماغ المتوسط وجذع الدماغ.

NEUROBLASTOMA

الورم الأرومي العصبي

PATHOGENESIS

الأمراض

النوروبلاستوما ورم خبيث مضعي ينشأ على حساب الجهاز العصبي الودي بعد العقد. يمكن أن تتوضع النوروبلاستوما في البطن أو الجوف الصدري أو الرأس والعنق. تشكل أورام البطن 70٪ من الأورام، وتلك هذه الأورام ينشأ من العقد الودية خلف الصفاق، أما الثلثان الباقيان فيحدثان على

حساب لب الكظر بعد ذاته. تشكل الكتلة الصدرية 20% من الأورام، وتميل للتشكل من العقد جانب النخاع في النصف الخلفي. تشكل النوروبلاستوما في العنق 5% من الحالات وتصيب غالباً العقد الودية الرقبية.

EPIDEMIOLOGY

الوبائيات

تشكل النوروبلاستوما 6% من أورام الطفولة الخبيثة، وهي أشيع الأورام الصلبة خارج الجملة العصبية المركزية وأشيع ورم خبيث في فترة الرضاعة. العمر الوسطي عند التشخيص هو 19 شهراً، وأكثر من 50% من الأطفال يشخصون قبل عمر السنتين، و90% يشخصون قبل عمر 5 سنوات و97% يشخصون قبل عمر 10 سنوات. يوجد ميل خفيف لإصابة الذكور. تشكل النوروبلاستوما 15% من وفيات الأطفال الناجمة عن السرطانات سنوياً.

RISK FACTORS

عوامل الخطورة

يبلغ معدل انتشار النوروبلاستوما حالة واحدة لكل 7000 ولادة حية. ويوجد تقريباً حوالي 600 حالة جديدة من النوروبلاستوما سنوياً. السبب مجهول في معظم الحالات ولا توجد عوامل بيئية مسببة. كذلك لا يوجد أي ترافق قوي بين النوروبلاستوما والتعرض قبل الولادة أو بعدها للأدوية أو المواد الكيميائية أو الفيروسات أو الحقول الكهربائية المغناطيسية أو الإشعاع.

يمكن أن توجد قصة العائلية للمرض عند 1-2% من الحالات. سجل حدوث النوروبلاستوما عند المرضى المصابين بداء هيرشمبيرغ ومتلازمة نقص التهوية المركزي الخلقي (لعنة أوندلين (Ondine) وورم القواتم Pheochromocytoma و/ أو الورم الليفي العصبي النمط 1، مما يقترح وجود اضطراب شامل في الخلايا المشتقة من العرف العصبي.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

تختلف المظاهر السريرية بشكل واسع بسبب الانتشار الواسع لنسج العرف العصبي على طول السلسلة الودية.

■ القصة والفحص السريري:

تكون أورام البطن أوراماً قاسية، ملساء، غير مؤلمة، وغالباً ما تجس في الخاصرة، كما أنها تدفع الكلية نحو الأمام والوحشي والأسفل. يحدث الألم البطني وارتفاع التوتر الجهازي إذا ضغطت الكتلة على الأوعية الكلوية. تكون العسرة التنفسية هي العرض الرئيسي الذي يشاهد في أورام النوروبلاستوما الصدرية. وقد تكون الإصابة الصدرية أحياناً لا عرضية، ويكشف الورم بشكل عرضي عند إجراء صورة شعاعية للصدر لسبب غير متعلق به. أما نوروبلاستوما العنق فتتظاهر على شكل

ورم مجسوس مسبب لمتلازمة هورنر (إطراق بنفس الجهة وتقبض الحدقة وانعدام التعرق Anhidrosis) مع تآثر في لون القزحية على الجانب المصاب. قد تقسو الأورام البطنية والصدرية أحياناً الفراغ فوق الجافية خلفياً وذلك بطريقة مخصورة "Dumbbell" وتضغط الحبل الشوكي مما يؤدي إلى ألم ظهري مع أعراض اضطرابات الحبل الشوكي.

تختلف الأعراض والعلامات حسب مكان المرض البدني ودرجة الانتشار. تحدث الانتقالات عبر الطريق للعفائي والدُموي. وتكون أعراض المرض الانتقالي غير نوعية وتشمل نقص الوزن والحمى. أما عقابيل الانتقالات النوعية فتشمل قصور نقي العظم الذي يؤدي إلى نقص الكريات الشامل، وآلم العظم القشري الذي يسبب المرح (متلازمة هيتشنسون Hutchinson's syndrome) والارتشاح الكبدي المؤدي إلى ضخامة كبدية مرافقة (متلازمة بيبر Pepper syndrome) والارتشاح حول الحجاج الذي ينتج عنه الجحوظ مع التكدس حول الحجاج (عيون الراكون Raccoon eyes). كذلك ضخامة العقد اللمفية البعيدة والارتشاح الجلدي الذي يؤدي إلى عقيدات مجسوسة تحت الجلد مزرقّة غير مؤلمة عند الرضخ وتصبح مرحلة النوروبلاستوما في هذه الحالة IVS حسب نظام التصنيف العالمي للنوروبلاستوما (INSS). لوحظ أيضاً حدوث تأثيرات نظيرة ورمية Paraneoplastic مثل الإسهال المائي عند الأطفال المصابين بالأورام المتمايزة التي تفرز الببتيد المعوي المفعّل للأوعية (VIP)، والرمع العيني - الرمع العضلي Opsoclonus-myoclonus (حركات عشوائية في العين، نفضات رمعية عضلية، والرنج الجذعي).

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

يشمل التشخيص التفريقي للنوروبلاستوما البطنية كلا من الآفات السليمة (مثل الاستسقاء الكلوي والكلية عديدة الكيسات Polycystic kidney، والضخامة الطحالية) والأورام الخبيثة (مثل كارسينوما الخلية الكلوية، وساركوما إيبونج وورم ويلمز والمفوما والساركوما العضلية المخططة خلف الصفاق وأورام المبيض والورم الأرومي الكبدي Hepatoblastoma).

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

يمكن إثبات وجود الكتلة بـ CT البطن والصدر والحوض، أما تشخيص النوروبلاستوما فيتم بالتعرف التشريحي المرضي على النميج الورمي، أو بالوجود الأكيد للخلايا الورمية في رشفة نقي العظم بالإضافة إلى ارتفاع الكاتيكولامينات البولية (فينيل ماندليك أسيد وهومو فانيليك أسيد). تفيد الخزعة في تحديد الإنذار حيث يجري الفحص النسيجي والتحري عن الصيغة الصبغية DNA ploidy وتحليل MYCN. كذلك يفيد قياس الكاتيكولامينات البولية (التي تتجم عن تحطم الأبي نفرين والنور

"Dumbbell": الميل هو زوج الأتقال (قضيبي يحمل في طرفيه ثقلين متساويين).

إبي نفرين) في متابعة الاستجابة للمعالجة والتحرر عن النكس، يبدي تصوير الحويضة الظليل في حالة الأورام التي تنشأ من لب الكظر انزياح الكلية مع تشوه خفيف في الجهاز الكؤيسي. وعلى العكس فإن ورم ويلمز ينتج عنه عادة تشوه واضح في الجهاز الكؤيسي. يمكن للتصوير الموضائي Scintigraphy بواسطة الميثاأيودو بنزيل غواندين (MIBG) أن يكشف الانتقالات العظمية والكتل الخفية في النسيج الرخو بعساسية ونوعية معززة.

TREATMENT

المعالجة

تشمل المعالجة الجراحية والمعالجة الكيميائية لأن 50٪ من المرضى لديهم انتقالات بعيدة عند التشخيص، وبعد الاستئصال الجراحي للورم البدني وأي عقد لمفية أو انتقالات مختارة، فإن المعطيات الشعاعية والجراحية تجمع مع بعضها لتحديد مرحلة الورم. اعتماداً على نظام التصنيف العالمي لمراحل النوروبلاستوما (INSS) راجع الجدول 17-7.

يوجد عدد من المتغيرات البيولوجية التي لها قيمة إنذارية وتستخدم إضافة لنظام التصنيف INSS عند المرضى المصابين بالنوروبلاستوما. وتتضمن هذه المتغيرات العمر عند التشخيص ومرحلة الورم حسب تصنيف الـ INSS والباثولوجيا المرضية لشيمادا Shimada Histopathology ومشمّر DNA الورم وتصنيف مورثة الـ MYCN.

تشمل طرق المعالجة المستخدمة تقليدياً في تدبير النوروبلاستوما الجراحة والمعالجة الكيميائية والمعالجة الشعاعية، ويمكن للمعالجة اعتماداً على المرحلة والمظاهر البيولوجية أن تتراوح من المراقبة أو الجراحة لوحدها إلى المعالجة المتعددة بالمعالجة الكيميائية وزرع الخلايا الجذعية والتشعيع والمعالجة البيولوجية.

الجدول 17-7: التصنيف المرحلي للنوروبلاستوما، نظام التصنيف العالمي لمراحل النوروبلاستوما (INSS).	
المرحلة	التصنيف
مرحلة I:	ورم موضع مع استئصال عياني كامل.
مرحلة II:	ورم موضع مع استئصال عياني غير كامل، المينات من العقد اللمفية في الجانب الموافق سفلية للورم (IIA) أو إيجابية للورم (IIB).
مرحلة III:	الورم يمتد ما بعد الخط المتوسط، مع أو دون إصابة العقد اللمفية الناحية، أو ورم وحيد الجانب موضع مع إصابة العقد اللمفية الناحية في الجهة المقابلة.
مرحلة IV:	انتشار الورم للعقد اللمفية البعيدة أو العظم أو نقي العظم أو الكبد و/ أو أعضاء أخرى (ما عدا الحالات المحددة في المرحلة IVS).
مرحلة IVS:	العمر أقل من سنة مع انتشار الورم إلى الكبد أو الجلد أو نقي العظم دون إصابة العظم مع وجود ورم بدني يمكن تصنيفه بمرحلة I أو II.

يستخدم التشخيص بعد العمل الجراحي لمعالجة المرض الموضعي المتبقي ومعالجة بؤر انتقالية منتقاة، في حين تختلف المعالجة الكيميائية في مدتها وشدتها اعتماداً على المرحلة والمظاهر البيولوجية. تشمل أنظمة المعالجة عادة الفينكريستين والسيكلوفوسفاميد والدوكسوروبيسين (الأدرياميسين) والسيسبلاتين. إن التراجع Regression العفوي شائع في الأورام من المرحلة IVS. يستطب الاستئصال الجراحي للورم الأولي الصغير في المرحلة IVS لمنع النكس الموضعي المتأخر. يكون زرع النقي غالباً أفضل معالجة للمرض الشديد (المرحلة III والمرحلة IV).

يكون لدى الرضع دون عمر السنة أفضل إنذار. كما أن المراحل I و II و IVS ذات إنذار جيد في حين يكون الإنذار سيئاً في المرحلتين III و IV. تترافق الواسمات المصليّة مع إنذار سيئ وتشمل ارتفاع الإنزولاز Enolase النوعية للمصبون والفيريتين واللاكتيك دي هيدروجيناز. إن بعض المظاهر الجينية مثل تضخم المورثة الورمية N-myc ضمن خلايا الورم تترافق مع إنذار سيئ. يكون معدل البقاء المتوقع لـ 5 سنوات بالنسبة لمجموعات الخطورة المنخفضة والمتوسطة والعالية كما يلي:

- المرض منخفض الخطورة (المرحلتان I و II): 90-95% فترة بقيا خالية من المرض.
- المرض متوسط الخطورة (المرحلة III، المورثة MYCN نسخة واحدة): 85-90% فترة بقيا خالية من المرض.
- المرض عالي الخطورة (المرحلة IV): 35% فترة بقيا خالية من المرض.

5.17 نقاط رئيسية

1. قد تحدث النوروبلاستوما في البطن أو التجويف الصدري أو الراس والعنق، وإن 70% من الأطفال المصابين تكون أورامهم بطنية.
2. تشكل النوروبلاستوما 6% من حالات السرطان المشخصة حديثاً عند الأطفال كل سنة.
3. تحدث النوروبلاستوما عادة عند الأطفال دون عمر خمس سنوات.
4. بالنسبة للأورام البطنية التي تنشأ من لب الكظر تظهر صورة الحويضة الظليلة انزياح الكلية مع تشوه خفيف في الجهاز الكلوي، وعلى العكس فإن ورم ويلمز يؤدي عادة إلى تشوه الجهاز الكلوي.
5. تتضمن المعالجة الجراحية والمعالجة الكيميائية لأن 50% من المرضى يكون لديهم انتقالات بعيدة عند التشخيص.
6. الرضع دون عمر السنة لديهم الإنذار الأفضل. ويكون إنذار المرحلة I و II و IVS جيداً، بينما يكون الإنذار في المرحلة III (مع تضخم المورثة MYCN) والمرحلة IV سيئاً.

WILMS TUMOR**ورم ويلمز****PATHOGENESIS****الإمراض**

ينجم ورم ويلمز عن الخلايا الكلوية المضغية التشبئية في الكلوة التالية Metanephros. إن أشيع شذوذ مورثي محدد في ورم ويلمز هو الحذف الجزئي للصبغي 11p13.

EPIDEMIOLOGY**الوبائيات**

يشكل هذا الورم 6.6% من كل سرطانات الطفولة، ويوجد بشكل مسيطر في السنوات الخمسة الأولى من العمر (وسطيًا في عمر 3 سنوات) وتكون إصابة الذكور والإناث متساوية.

RISK FACTORS**عوامل الخطورة**

تشمل التشوهات المرافقة غياب القرزية الفرادي وضخامة نصف الجسم واختفاء الخصية والإحليل التحتاني والتشوهات البولية التناسلية الأخرى. وتشمل المتلازمات المرافقة متلازمة بيك ويث - ودييمان Beckwith-Wiedemann (ضخامة نصف الجسم وكبر اللسان والفتق الأميوسي والشذوذات البولية التناسلية) ومتلازمة دينيس درايش Denys Drash ومتلازمة WAGR (ورم ويلمز وغياب القرزية والتشوهات البولية التناسلية والتخلف العقلي) ومتلازمة PERLMAN (سحنة غير عادية، ضخامة خلايا الجزر Islet cell وضخامة الجسم والأورام العابية Hamartomas).

CLINICAL MANIFESTATIONS**المظاهر السريرية****■ القصة والفحص السريري:**

يتم تشخيص معظم الأطفال (85%) بعد اكتشاف أهل الطفل لكتلة بطنية غير عرضية صدفة أثناء حمام الطفل أو عند إبلاسه ثيابه، أو كشفها من قبل طبيب الأطفال أثناء الفحص السريري الروتيني. قد يتطور الألم البطني والحمى بعد النزف الذي يحدث ضمن الورم. تشمل الموجودات الأخرى المرافقة البيلة الدموية المجهريّة أو العيانية (33%) وارتفاع التوتر الشرياني (25%). يحدث ارتفاع التوتر الشرياني نتيجة لإفراز الرينين من قبل الخلايا الورمية أو بسبب ضغط الورم على الأوعية الكلوية. إضافة لذلك قد تكون دوالي الخصية Varicocele موجودة بالفحص السريري إذا حدث انضغاط للحبل الوريدي المنوي. يوجد داء فون ويلهيبراند عند 8% من المرضى، ومن المهم تقييم المريض من أجل التشوهات المرافقة والمتلازمات المترافقة مع ورم ويلمز.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

يشمل التشخيص التفريقي للورم ويلمزم الأثاث السليمة مثل الاستسقاء الكلوي والكلية عديدة الكيسات وضخامة الطحال، إضافة إلى الأورام الخبيثة مثل كارسينوما الخلية الكلوية والنوروبلاستوما واللمفوما والماركوما العضلية المخططة خلف الصفاق وأورام المبيض.

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

تشمل اختبارات المسح تعداد الدم المحيطي مع الصيغة واختبارات الوظيفة الكبدية والكهارل وال BUN والكرياتينين وتحليل البول. أما الدراسة الشعاعية فتشمل إيكو البطن لتحديد وجود كتلة داخل الكلية وتقييم الجملة الوعائية الكلوية، مع فحص الكلية في الجانب المقابل. يقيم CT البطن درجة الامتداد الموضعي للورم ووجود إصابة للوريد الأجوف السفلي. يجرى التصوير الطبقي المحوري CT روتينياً للبطن للتحرري عن الانتقالات الدموية التي تكون موجودة عند التشخيص في 10-15٪ من الحالات.

تشمل أشيع أنماط الانتقال المحفظة الكلوية والامتداد عبر الأوعية المجاورة (الوريد الأجوف السفلي) والمعد الناحية والرئة والكبد. إن الرئة هي أشيع مكان للانتقالات. وما زالت صورة الصدر الوسيلة الشعاعية النظامية لتقييم الانتقالات الرئوية، أما استخدام CT الصدر فمثار خلاف. تستطب تقيسة العظام وال MRI للراس فقط في حالة الماركوما راثقة الخلايا أو الورم العضلي المخطط في الكلية، وهما لهما من أشكال ورم ويلمزم.

TREATMENT

المعالجة

تشمل المعالجة الجراحية والمعالجة الشعاعية والمعالجة الكيميائية. تتضمن المعالجة الجراحية الاستكشاف الكامل للبطن بما فيه الكلية في الجهة المقابلة من أجل التقييم الدقيق لانتشار الورم وتصنيف مرحلته. ثم يمكن بعد ذلك إجراء استئصال للورم البدني دون إحداث تمزق أو تناثر للورم من خلال المقاربة الأمامية. إذا لم يكن بالإمكان استئصال كامل الورم بشكل آمن (حجم كبير أو غزو داخل الأوعية) فيجب عندها إجراء الخزعة فقط. يظهر (الجدول 17-8) المبادئ العامة للمعالجة الكيميائية والتشعيع.

إذا أظهر الفحص النسيجي للورم وجود كشم خلوي Anaplasia أو الماركوما راثقة الخلايا في الكلية أو ورم عصوي Rhabdoid فإن المعالجة يمكن أن تختلف عما هو موصوف للتو. تشمل عوامل الإنذار الجيدة حجم الورم الصغير وعمر الطفل فوق السنتين والفحص النسيجي المفضل Favorable وعدم وجود انتقالات للعقد أو غزو للمحفظة أو الأوعية. إن فترة البقاء الإجمالية لمدة 4 سنوات عند المرضى المصابين بالمرحلة II حتى IV مع إصابة نسيجية مفضلة تعادل تقريباً 90٪.

الجدول 17-8: المبادئ العامة للمعالجة الكيميائية والتشعيع.	
□ المعالجة الكيميائية للأورام ذات الفحص النسيجي المفضل <i>Favorable</i> .	
المرحلة I:	الورم محدد في الكلية ويمكن استئصاله كاملاً. الداكتينومييسين/ الفينكريستين لمدة 6 شهور.
المرحلة II:	امتداد الورم الناحي Regional لكنه قابل للاستئصال بشكل كامل. الداكتينومييسين/ الفينكريستين لمدة 6 شهور.
المرحلة III:	يوجد ورم متبقي لكنه محصور في البطن. الداكتينومييسين/ الفينكريستين/ الدوكسوروبيسين لمدة 6 شهور والمعالجة الشعاعية كما في الأسفل.
المرحلة IV:	ورم انتقالي. كما هو الحال في المرحلة III.
المرحلة V:	المرضى ثنائي الجانب. توجد اعتبارات خاصة تعتمد على امتداد المرض في كل كلية.
□ التشعيع <i>Radiation</i> :	
المرحلة III:	المعالجة الشعاعية XRT على سرير الورم وتمتد عبر العمود الفقري لتجنب الجنف Scoliosis.
المرحلة III كنتيجة للتشنج السورمي الصفاقي:	XRT على كامل البطن.
المرحلة IV:	تجرى الـ XRT على مكان المرض الأولي (فقط إذا كانت المرحلة III وعلى الرئة أو الكبد أو الانتقالات الأخرى).

■ نقاط رئيسية 6.17	
1.	يجري تحديد المرحلة بعد فتح البطن الاستقصائي، وتشمل المعالجة الجراحية والمعالجة الكيميائية وأحياناً التشعيع.
2.	إن الفحص النسيجي للورم ومرحلة الورم أمران هامان لتحديد الإنذار لأن فترة البقاء الإجمالية عند مرضى المرحلة (IV-II) مع فحص نسيجي مفضل تقارب 90٪.

BONE TUMORS

أورام العظام

تشكل أورام العظم الخبيثة البدئية حوالي 5٪ من سرطانات الطفولة. ويوجد شكلان مسيطران هما ساركوما إيوينغ والساركوما العظمية.

EWING SARCOMA

ساركوما إيوينغ

■ الأمراض:

ساركوما إيوينغ هي ساركوما غير متميزة تشأ بشكل رئيس في العظام. تتوضع الطبيعة النسيجية للمرض بتبادل المواقع الثابت من الصبغي (11) إلى الصبغي (22) في الخلايا المصابة، يعتقد أن

ساركوما إيوينغ تنشأ من خلية متعددة القوى Pluripotent من خلايا العرف المصبي للجهاز المصبي نظير الودي. تعرف الأورام الأخرى التي يحدث فيها تبادل المواقع نفسه أو شبيه له وتحدث خارج العظام بأورام الوريقة الخارجية العصبية البدائية المحيطة وهي أيضاً أعضاء في عائلة إيوينغ لأورام النسيج الرخو.

■ الوبائيات:

تشاهد ساركوما إيوينغ بشكل رئيس عند المراهقين. وهي أشيع عند الذكور من الإناث بـ 1.5 مرة. من النادر جداً حدوث ساركوما إيوينغ عند الأمريكيين من أصل إفريقي. وهي تحدث (كما هو الحال في الساركوما العظمية) عند المراهقين أكثر بمرتين من الأطفال الصغار.

■ المظاهر السريرية:

إن أشيع الأعراض عند القبول هي الألم والتورم الموضع مكان الورم الأولي. تصيب ساركوما إيوينغ العظام الطويلة والمسطحة بنسبة متساوية، على العكس من الساركوما العظمية التي تصيب العظام الطويلة بشكل مسيطر. إن أشيع أماكن الإصابة هي الفخذ (20٪) والحوض (20٪) والشفية (12٪) والعنق والظنوب (10٪). تشمل الأماكن الأخرى الأضلاع والترقوة ولوح الكتف. في العظام الطويلة تبدأ ساركوما إيوينغ عادة في منتصف جسم العظم وليس في نهايتي العظم كما هو الحال في الساركوما العظمية. إن الأعراض الجهازية أكثر شيوعاً عند الأطفال الذين لديهم انتقالات وتشمل الحمى ونقص الوزن والتعب.

■ التشخيص التفريقي:

يشمل التشخيص التفريقي لساركوما إيوينغ ذات العظم والنقي والورم الحبيبي الإيوزيني (داء الهستوسيتوز بخلية لانغرهانس) والساركوما العظمية. يجب التفكير بالانتقالات إلى العظم من النوروبلاستوما أو الساركوما العضلية المخططة عند الأطفال الصغار الذين لديهم آفة عظمية وحيدة.

■ التقييم التشخيصي:

يشاهد غالباً ارتفاع في الكريات البيض مع ارتفاع سرعة التثمل. تظهر الصور الشعاعية بشكل مميز آفة حالة للعظم مع ارتفاع السمحاق المتكلس (علامة قشر البصل) أو كتلة أنسجة رخوة أو كليهما، ويمكن إثبات التشخيص بالخزعة.

■ المعالجة:

تشمل المعالجة كلاً من المعالجة العامة (المعالجة الكيميائية) والمعالجة الموضعية (المعالجة الشعاعية أو الجراحية). إن المعالجة الكيميائية هامة لإنقاذ حجم الورم الأولي ومعالجة الانتقالات حتى لو كانت الانتقالات الصريحة غير مرئية لأن كل مريض ساركوما إيوينغ تقريباً يكون لديهم انتقالات مجهرية

عند تشخيص المرض، تشمل الأدوية النوعية المستخدمة الفينكريمستين والدوكسوروبيسين والميكالوفوسفاميد والإيتوبوسايد والإيفوسفاميد. إذا أصاب الورم عظاماً يمكن الاستئصال عنه (القسم البعيد من الشظية، الأضلاع، الترقوة) فإن الاستئصال الجراحي الكامل قد يكون مطلوباً.

الإنذار ممتاز بالنسبة للمرضى الذين لديهم إصابة بالأطراف البعيدة ودون انتقالات، ويبلغ معدل البقاء على قيد الحياة لمدة 5 سنوات عند المرضى دون انتقالات أكثر من 50%. أما الأطفال الذين لديهم مرض انتقالي عند التشخيص أو أورام في عظام الحوض أو في القسم القريب من العظام الطويلة فإن إنذارهم سيئ. كذلك توجد مظاهر أخرى تجعل الإنذار أسوأ وهي الامتداد للنسج الرخوة وتعداد اللعفاويات المنخفض وارتفاع اللاكتات دي هيدروجيناز.

■ نقاط رئيسية 7.17

1. ساركوما إيوينغ هي ساركوما غير متميزة نشأ بشكل رئيس في العظام.
2. تصيب ساركوما إيوينغ الأطفال الصغار والمراهقين، ولكنها نادرة عند الأطفال الأمريكيين.
3. أشيع الشكاوي عند القبول هي الألم والتورم الموضعي.
4. أشيع أماكن ساركوما إيوينغ هي الفخذ وعظام الحوض التي لها أسوأ إنذار.

OSTEOGENIC SARCOMA

الساركوما العظمية

■ الأمراض:

الساركوما العظمية ورم خبيث في العظم ينشأ على حساب الخلايا الجذعية الميزانشيمية المنتجة للعظم، وهو ينشأ من التجويف النقوي أو من السمحاق. يتوضع الورم البدئي عادة في الأجزاء الكردومية من العظام التي ترافق مع سرعة النمو العظمي. وتشمل الفخذ البعيد والظنوب القريب والمضد القريب.

■ الوبائيات:

تشاهد الساركوما العظمية بشكل رئيسي عند المراهقين، ونسبة إصابة الذكور للإناث هي 2:1. تحدث ذروة الحدوث في فترة سرعة النمو القصوى.

■ المظاهر السريرية:

بشكل مشابه لساركوما إيوينغ فإن الألم والتورم الموضعي هما أشيع الشكاوي عند القبول، ولكن على العكس من ساركوما إيوينغ فإن المظاهر الجهازية تكون نادرة. تحدث هذه الأورام بتواتر أكبر عند المراهقين لذلك قد تمرى الشكاوي الأولية للرض. أشيع الأماكن لتواجد الورم هي الفخذ البعيد (40%) والظنوب القريب (20%) والمضد القريب (10%). توجد الانتقالات عند التشخيص في 20% من الحالات، وتكون معظم هذه الانتقالات للترتين. قد تشاهد أيضاً اضطرابات المشية والكسور المرضية.

■ التشخيص التفريقي:

التشخيص التفريقي للسااركوما العظمية هو ساركوما إيبوينغ وأورام العظم السليمة وذات العظم والنقي المزمنة.

■ التقييم التشخيصي:

يكون تعداد الدم الكامل وسرعة التثفل طبيعياً عادة، ولكن قد تكون مستويات الفوسفاتاز القلوية المصلية مرتفعة عند التشخيص. إن وجود آفة حالة للعظم مع وجود ارتكاس سمحاقى هو أمر مميز على الصورة الشعاعية. يكون للالتهاب السمحاقى مظهر بزوغ الشمس Radial sunburst الذي ينتج حالمًا يكسر الورم القشر وتشكل شظايا عظمية جديدة. ومن الهام إجراء CT للصدر لتحديد وجود انتقالات رئوية (تظهر كمقيدات متكلمة).

■ المعالجة:

يكون لدى 20% من المرضى عند التشخيص انتقالات يمكن كشفها سريرياً، ويكون لدى معظم المرضى المتبقين إصابات انتقالية مجهرية. إن تدبير الورم الأولي هو الجراحة، إما عن طريق البتر أو عن طريق الجراحة المنقذة للطرف Limb-sparing.

إن الساركوما العظمية مقاومة نسبياً للمعالجة الشعاعية على العكس من ساركوما إيبوينغ. وإن إضافة كل من المعالجات الكيماوية المساعدة الجديدة (قبل الجراحة) والمعالجات الكيماوية المساعدة (بعد الجراحة) قد رفع نسبة البقاء بشكل فعلي. حيث كانت نسبة البقاء 20% قبل المعالجة الكيماوية، أما حالياً فإن فترة البقاء طويلة الأمد دون نكس تصل إلى أكثر من 70% وذلك مع استخدام المعالجة الكيماوية المكثفة.

تشمل الأدوية الكيماوية النوعية الميسبلاتين والدوكسوروبيسمين والميثوتريكسات. وتستطب المعالجة الهجومية للمرض الانتقالي لأن بعض المرضى يمكن أن يشفوا بالجرعات العالية من المعالجة الكيماوية مع الاستئصال الجراحي لكل الانتقالات الرئوية. تشمل موجودات الإنذار السيئ العمر دون 10 سنوات والمرض الانتقالي ونمط الخلية غير المتمايز وإصابة الهيكل العظمي المحوري وارتفاع لكتات دي هيدروجيناز LDH في المصل عند التشخيص ووجود الأعراض لمدة أقل من شهرين.

■ نقاط رئيسة 8.17

1. الساركوما العظمية ورم خبيث يصيب الخلايا المنتجة للعظم الموجودة في الميزانضم.
2. تحدث الساركوما العظمية غالباً خلال فترة سرعة النمو العظمي وذلك في الضفد القريب أو الظنوب القريب أو العضد القريب.
3. إن الألم والتورم الموضع هي أشيع الشكاوي (كما هو الحال في ساركوما إيبوينغ)، ولكن بالمقارنة مع ساركوما إيبوينغ، فإن المظاهر الجهازية نادرة.
4. تشمل المعالجة الجراحية والمعالجة الكيماوية.

Chapter

18

أمراض العين Ophthalmology

VISION SCREENING

فحص الرؤية

إن فحص الرؤية هام عند الأطفال لأن العين الفتية هي جزء من جهاز ديناميكي يمكن أن يتأذى بسرعة عن الحرمان من الرؤية. يحتاج تطور الرؤية الطبيعي إلى إنتاج صور شبكية واضحة مع ارتصاف Alignment عيني مناسب. يظهر (الجدول 18-1) توصيات الأكاديمية الأمريكية لطب العيون حول فحص الرؤية وتحويل الأطفال. يمكن إجراء مسح للرؤية عند الأطفال فوق عمر 8 سنوات حسب الإرشادات المخصصة للبالغين. إن الأطفال الذين لديهم قصة خداج أو خلع داخل الرحم أو مرض في الجهاز العصبي المركزي أو قصة عائلية لمرض عيني لديهم خطورة أعلى للأمراض العينية ويتطلبون متابعة أكثر شمولية من قبل اختصاصي أمراض العين عند الأطفال.

STRABISMUS

الحول

يحدث الحول (أو سوء ترصيف العينين) عند 4% من الأطفال تقريباً، نادراً ما يحدث الحول عند الطفل دون عمر 4-6 سنوات فإن دماغ الطفل يبدأ بتنشيط الصورة من العين المنحرفة. قد تتراشق أمراض عصبية معينة مع نسبة حدوث أعلى للحول وتشمل: الشلل الدماغي ومتلازمة داون واستسقاء الدماغ وأورام الدماغ. قد يؤدي الحرمان من الرؤية أحادي الجانب (مثل الإطراق) أيضاً إلى الحول.

التظاهرات السريرية

CLINICAL MANIFESTATIONS

قد تدور العين المنحرفة للمريض المصاب بالحوول للداخل (حول أنسي Esotropia)، أو للخارج (حول وحشي Exotropia)، أو للأعلى أو للأسفل. يتم التشخيص باستخدام المنعكس الضيائي القرني واختبارات التغطية. (ملاحظة: عند تغطية عين واحدة فإن المريض يثبت الرؤية على هدف ما. وعندما يتم رفع الغطاء بسرعة عن العين المغطاة فيجب في الحالة الطبيعية عدم وجود أي حركة للعين. يكرر الفحص في الجهة الثانية. إذا لوحظ انحراف للعين عند رفع الغطاء عن أي من العينين فإن الاختبار يعتبر إيجابياً).

المعالجة

TREATMENT

إن المقابيل الأكثر أهمية بالنسبة للحول غير المعالج، وبمبدأ عن التشوه التجميلي، هو الفمض Amblyopia (ستتم مناقشته لاحقاً في هذا الفصل) وتناقض الرؤية التجمسية Stereopsis (إدراك العمق). تهدف المعالجة إلى إلغاء أو الوقاية من الفمض وإعادة الترتيب للعينين وإصلاح أي حالة مستبطنة أو مؤهبة (إذا وجدت). تستجيب بعض أنواع الحول للعلاجات المصححة والإغلاق Occlusion، لكن الجراحة ضرورية عادة. تؤدي المداخلة المبكرة إلى تحسين فرصة الحصول على رؤية طبيعية.

نقاط رئيسية 1.18

1. يجب إجراء التحري عن الحول من طريق اختبار التغطية في كل فحص من فحوص الأطفال الروتينية.
2. إن كشف الحالة باكراً وعلاجها يقدمان أفضل وسيلة لتجنب شذوذهات الرؤية الدائمة.

الفمض

AMBLYOPIA

يعني الفمض حرفياً (الرؤية الكليّة Dull)، وهو يدل على تطور تناقص الرؤية في العين السليمة من النواحي الأخرى. تحدث هذه الحالة عند 2-5% من مجموع السكان. يكون الأطفال أكثر استعداداً لحدوث الفمض بين الولادة وعمر 7 سنوات، وكلما تطور الفمض في فترة أبكر كان الخلل البصري أكثر شدة. يحدث الفمض الناجم عن الحول (وهو أشيع سبب للفمض عند الأطفال) نتيجة لتثبيط تشكل الأخيلة (الصور) الشبكية من العين سيئة الترتيب. كذلك يحدث الفمض نتيجة للحرمان البصري أو تشوش الصور بسبب الغتامات في المحور البصري (عتامة القرنية، الساد) أو بسبب أسوء الانكسار غير المتساوية في كلتا العينين (تفاوت الانكسار في العينين Anisometropia). تشمل باقي عوامل الخطورة الخدج والقصة المائليّة للفمض أو الحول.

الجدول 18-1: توصيات الأكاديمية الأمريكية لطب العيون حول فحص الرؤية عند الأطفال.		
العمر	الفحص	الإحالة
الولادة	اختبار منعكس الضياء القرني. المنعكس الأحمر في الجهتين.	منعكسات حمراء غير طبيعية. أي تشوهات عينية أخرى.
بعض 6 أشهر	التثبيت على الضوء أو الألعاب الصغيرة. إغلاق عين واحدة. اختبار منعكس الضياء القرني. اختبار التغطية / عدم التغطية. المنعكسات الأحمر بالجهتين.	- الكره الشديد للإطباق Occlusion. - الحول. - الرقابة. - منعكس أحمر غير طبيعي. - أي تشوه عيني آخر.
بعض 3-4 سنوات	حدة البصر. منعكس الضياء القرني. اختبار تغطية / عدم تغطية. فحص قدر العين.	حدة الإبصار أقل من 20 / 40 في أي من العينين و / أو عدم وجود اختلاف أكثر من خط واحد بين العينين في اختبار الرؤية. الحول. أي تشوه عيني آخر.
بعض 5 سنوات أو أكبر	حدة البصر. منعكس الضياء القرني. اختبار التغطية / عدم التغطية. فحص قدر العين.	حدة البصر 20/40 أو أقل في عين واحدة أو بالعينين. الحول. أي تشوه عيني آخر.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

قد تكون الرؤية دون السوية Subnormal المظهر الوحيد للفمض. يؤدي الفمض غير المعالج لفقدان الرؤية المستمر وإلى تناقص الرؤية التجسيمية Stereopsis.

TREATMENT

المعالجة

إن الخطوة الأولى في معالجة الفمض هو إصلاح أي أسوء انكسار بواسطة النظارات. كما يجب إزالة أي عتامات بصرية (مثل الساد) إذا وجدت. إضافة لذلك يجب استعادة الترتيب العيني المناسب. وأخيراً فإن إغلاق العين التي تكون الرؤية فيها أفضل يجبر على تطور العين المصابة ومراكز الرؤية في الدماغ المرتبطة مع هذه العين. إن التدخل الباكر هام لتحريض الرؤية الطبيعية. ومن غير المحتمل أن تكون المعالجة بعد عمر 8 سنوات ناجحة.

نقاط رئيسة 2.18

1. يمثل الغمش سبباً شائعاً وعكساً لفقد الرؤية عند الأطفال.
2. يعتبر الحول أشيع سبب للغمش عند الأطفال.
3. يعتمد العلاج الفعال على التشخيص الباكر وتحويل الطفل من أجل المعالجة بإغلاق العين السليمة والتخلص من الحالات المؤذية.

LEUKOCORIA**الحدقة البيضاء**

قد تجم الحدقة البيضاء (أو غياب المنعكس الأحمر) عند الرضيع أو الطفل عن عدد من الأمراض تتفاوت من الشذوذات البصرية المعزولة إلى المرض الجهازى المهدد للحياة. تحتاج كل حالات الحدقة البيضاء إلى الإحالة السريعة لأخصائي أمراض العين.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS**التشخيص التفريقي**

الورم الأرومي الشبكي **Retinoblastoma** أشيع ورم خبيث داخل العين في الطفولة، ويعتبر سبباً للحدقة البيضاء مهدداً للحياة، يحدث هذا المرض عند حوالي 1 من كل 20.000 ولادة حية وبالتالي توجد (300) حالة جديدة كل سنة في الولايات المتحدة. وجد الخلل الجيني المرافق في الشريط q14 من الصبغي (13). يؤدي الورم الأرومي الشبكي غير المعالج إلى الموت بسبب الانتقالات الدماغية والحشوية في كل الحالات تقريباً.

الساد (Cataracts): (عتامات في العدسات البلورية) ويحدث عند 1 من كل 250 وليد. وهذا يجعل الساد أشيع سبب للحدقة البيضاء. قد يكون الساد خلقياً أو مكتسباً، وقد يكون أحادي الجانب أو ثنائي الجانب. غالباً ما يكون الساد محدداً وراثياً لكن قد ينتج عن الأمراض الاستقلابية أو الأضرار داخل الرحم.

اعتلال الشبكية عند الخدج (ROP): هو مرض وعائي شبكي عند الولدان الخدج قد يؤدي إلى الحدقة البيضاء. تشمل عوامل الخطورة وزن الولادة دون 1250 غ وسن الحمل دون 32 أسبوعاً والنهوية الآتية والحاجة إلى إعطاء الأكسجين.

تشمل الأسباب الأخرى للحدقة البيضاء الزرق الخلقي، وداء السمومات الميني **Toxocariasis** (خمج طفيلي يكتسب غالباً في فترة الرضاعة أو الطفولة المبكرة).

CLINICAL MANIFESTATIONS**التظاهرات السريرية**

يمكن التحري عن الحدقة البيضاء من خلال الفحص الروتيني للمعكس الأحمر عند كل الولدان، إن الرضع الذين لديهم خطورة عالية لتطور الـ **ROP** يجب أن يفحصوا من قبل طبيب العيون عند تخريجهم من قسم الحواضن ومرة أخرى بعمر 3-6 شهور.

نقاط رئيسية 3.18

1. أشيع عامل مسبب للحدقة البيضاء هو الساد الخلقي.
2. تحتاج كل حالات الحدقة البيضاء إلى إحالة سريعة إلى اختصاصي بأمراض العين.
3. كل الأطفال الذين لديهم خطورة عالية لاعتلال الشبكية عند الخدج يجب أن يفحصهم اختصاصي أمراض العين قبل التخريج من قسم الحواضن.
4. يجب تشخيص الورم الأروسي الشبكي باكراً ومعالجته بشكل هجومي لضمان نتائج مقبولة.

TREATMENT

العلاج

تجمع المعالجة الناجحة بين علاج الحالة المسببة مع الانتهاء إلى القمش المرافق. تتم معالجة الورم الأروسي الشبكي عن طريق فضع العين Enucleation (استئصال العين) والمعالجة الشعاعية والمعالجة الكيميائية و/ أو المعالجة القرية Cryotherapy. وقد لا تحتاج الأورام الصغيرة الموضعة إلى استئصال العين. يتعلق الإنذار بشكل مباشر بحجم الورم عند التشخيص، ومعدلات الشفاء تصل تقريباً إلى 90%: إذا لم يكن الورم الأروسي الشبكي ثنائي الجانب عند التشخيص فيجب مراقبة المريض عن كثب لأن 20% من المرضى سوف يتطور لديهم ورم آخر في العين غير المصابة سابقاً. يمكن استئصال الساد أحادي أو ثنائي الجانب جراحياً، وإنذار الرؤية عند الأطفال الذين تم استئصال الساد لديهم ليس جيداً كما هو الحال عند البالغين لأن القمش والتشوهات العينية الأخرى قد تحد من المستوى النهائي لحدّة البصر. يؤدي الساد الذي لم يستأصل خلال فترة 3-4 شهور الأولى من العمر إلى غمش هام وغير عكوس غالباً. تتراجع معظم الحالات من الـ (ROP) تلقائياً، ولكن المعالجة القرية التي تجرى في المرحلة المتوسطة من (ROP) تنقص ترقى المرض إلى المرحلة المهددة للبصر. إن الرضع الذين لديهم ROP معالج أو متراجع يبقون معرضين لخطر تطور القمش والنحول وحسر البصر والزرق.

انسداد القناة الدمعية الأنفية NASOLACRIMAL DUCT OBSTRUCTION

يُعتبر انسداد القناة الدمعية الأنفية الخلقي سبباً شائعاً للجريان الدمعي الزائد، وهو يحدث بنسبة (6%) عند الولادة. يحدث الانسداد عادة بسبب فشل انفتاح النهاية الفشائية البعيدة للقناة الدمعية الأنفية.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

إن الدماغ المزمن بغياب وجود احتقان في المنطقة هو علامة رئيسية لانسداد القناة الدمعية الأنفية. ويدل وجود مفرزات قيحية مخاطية مع إيلام فوق الحافة الأنسية للجفن السفلي على وجود خمج. إضافة إلى الكيس الدمعي الأنفي (التهاب الكيس الدمعي Dacryocystitis)، وتشمل الأسباب الأخرى للدماغ: التهمج المزمن الناجم عن المؤرجات والزرق الخلقي.

■ نقاط مهمة 418

1. انسداد القناة الدمعية الأنفية سبب شائع للدماغ عند الولدان والرضع ويشفى تلقائياً بشكل نموذجي.
2. يستلزم التحويل إلى اختصاصي أمراض العين في حال استمرار الأعراض ما بعد عمر 9-12 شهراً، وكذلك عند الرضع الذي لديهم التهاب متكرر في الكيس الدمعي.

TREATMENT**المعالجة**

تختلف المعالجة حسب شدة الأعراض. يتحسن الانسداد تلقائياً عند 96٪ من الرضع خلال السنة الأولى من العمر. ويستلزم تحويل الطفل إلى اختصاصي أمراض العين في حال استمرار الأعراض. يتم إجراء سبر Probing للقناة الدمعية الأنفية بعمر 12-15 شهراً إلا إذا تطلبت الأعراض الشديدة المداخلة بعمر أبكر. يعالج التهاب الكيس الدمعي المتراكم على الانسداد بالكمامات الدافئة وإجراء تدليك القناة الدمعية الأنفية، مع الصادات الحيوية الجهازية (مثل سيفالوسبورين من الجيل الأول) في حالات مختارة.

OPHTHALMIA NEONATORUM**التهاب العين الوليدي**

يدل التهاب العين الوليدي على التهاب الملتحمة الذي يحدث خلال الشهر الأول من الحياة. إن أي مفرزات عينية عند الولدان تتطلب إجراء التقييم لأن الدموع تكون غائبة عادة في الأسابيع القليلة الأولى من العمر.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS**التشخيص التفريقي**

أشيع الأسباب لالتهاب العين الوليدي هي التخريش الكيماوي والكلاميديا التراخومية والنايسريات البنية. يمكن لالتهاب الملتحمة الكيماوي أن ينجم عن رض الولادة أو بسبب الصادات الحيوية الوقائية التي تعطى عند الولادة للوقاية من الخمج بالبنيات. تشمل الأسباب الخمجية الأقل شيوعاً: فيروس الهربس البسيط (HSV) والعنقوديات الذهبية والمستدميات النزلية والعصيات الزرق، وهي تحدث نموذجياً بعد الأسبوع الأول من العمر. يجب التفكير بانسداد القناة الدمعية الأنفية عند الوليد الذي لديه مفرزات مستمرة من الملتحمة.

CLINICAL MANIFESTATIONS**التظاهرات السريرية**

يتظاهر الرضع عادة بوذمة الأجفان وتبيغ الملتحمة والمفرزات العينية. إن العمر عند بدء الإصابة والمظاهر السريرية قد يقترحان التشخيص، ولكن لا بد من إجراء التقييم المخبري المناسب (الجدول 18-2).

الجدول 18-2، المظاهر المميزة لالتهاب العين الوليدي.			
المظاهر	الكيمائي	النايسيريات البنية	الكلاميديا التراخومية
عمر الظهور:	24 ساعة.	2-4 أيام.	4-10 أيام.
المظاهر السريرية:	شاش الجانِب، مفرزات مصلية. تبيغ للمتحمة.	شاش الجانِب، مفرزات قيحية. وذمة أجفان مميزة. وذمة للمتحمة Chemosis.	أحادي الجانِب أو شاش الجانِب، مفرزات قيحية مخاطية. تبيغ ملتحمة.
الاختلالات:	محدد لذاته.	الإنتان Sepsis، التهاب الصحايا، التهاب المفاصل، قرحة القرنية، العمى.	تتدب القرنية، ذات الرئة.
التشخيص:	استبعاد الأسباب الخطيرة.	زرع مفرزات المتحمة على وسط الشوكولا أو أغار (تاير - مارتن).	زرع الكلاميديا من مفرزات المتحمة. اختبار الأضداد بالتألق الناعي المباشر.
المعالجة:	لا ضرورة للمعالجة.	الإريثروميسين الموضعي، السيفوتاكسيم الوريدي، معالجة الوالدين.	الإريثروميسين الفموي إضافة للإريثروميسين الموضعي، معالجة الوالدين.

TREATMENT AND PREVENTION

المعالجة والوقاية

إن الرضع الذين يشتبه بإصابتهم بالتهاب المتحمة بالـ HSV أو البنيات أو المصريات الزرق يجب تحويلهم لاختصاصي أمراض العين. أما الرضع الذين لديهم التهاب ملتحمة لأسباب أخرى فيتم تحويلهم إذا ساءت العلامات أو استمرت الأعراض بعد ثلاثة أيام من المعالجة. يجب معالجة الوالدين وشركائهم الجنسيين من أجل أخماج الكلاميديا والبنيات وبالطريقة المعتادة.

لقد تناقصت نسبة حدوث التهابات المتحمة عند الولدان بشكل دراماتيكي منذ إدخال الوقاية العينية بنترات الفضة. ويفضل حالياً استخدام الإريثروميسين الذي يعتبر فعالاً ضد الكلاميديا التراخومية والنايسيريات البنية.

5.18 نقاط رئيسة

1. قد يكون التهاب المتحمة عند الولدان ناجماً عن التحريش الكيميائي أو عن خمج مكتسب.
2. أشيع العوامل المرضية هي الكلاميديا التراخومية والنايسيريات البنية.
3. يحتاج الخمج المتوقع بالبنيات إلى علاج إسعافي لمنع العمى.
4. يجب معالجة المرضى المصابين بالخمج الكلاميديا بواسطة المضادات الجهازية والموضعية. وقد تتطور ذات الرئة بالكلاميديا لاحقاً في فترة الوليد إذا لم يعالج المريض فمدياً.

INFECTIOUS CONJUNCTIVITIS

التهاب المتحممة الخُمجي

إن التهاب المتحممة الخُمجي غير الوليدي (العين الوردية) شائع جداً في الطفولة وقد يكون جرثومياً أو فيروسياً. يسبب الخُمج التهاباً في المتحممة (الفضاء الخارجي للعين فوق الصلبة). ويعتبر الفيروس الفدي Adenovirus بالتحديد العامل الأكثر تواتراً في التهاب المتحممة الفيروسي.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

قد يتعرض التهاب المتحممة بالتمرض للمؤرجات أو الالتهابات أو المواد الكيميائية أو المخدرات. يمكن أيضاً لبعض الأمراض الجهازية أن تسبب (العيون الحمراء) كجزء من تظاهر المرض. قد تظاهر سحجات القرنية باحمرار العين مع الألم والدماغ والحساسية للضوء. وإن فحص العين بالضوء مع وضع مرشح للضوء الأزرق بعد تطهير الفلوروسيتين يظهر وجود منطقة ممرأة. تعالج سحجات القرنية بضماد العين (لإنقاص الألم وتشجيع الشفاء) والصادات الموضعية. معظم سحجات القرنية تُشفى خلال 24 ساعة.

CLINICAL MANIFESTATIONS

المظاهر السريرية

يظهر (الجدول 18-3) مقارنة بين المظاهر السريرية لالتهاب المتحممة الفيروسي والجرثومي والأرجي.

TREATMENT

العلاج

تعالج معظم حالات التهاب المتحممة الخُمجي في الممارسة بتجربة الصادات على شكل قطرات أو مراهم عينية لمدة 5-7 أيام. تشمل الخيارات البولي ميكسين-باميتراسين، أو التري ميثوبريم-بولي ميكسين B أو الصوديوم سلفاسيتاميد أو الجنتاميسين أو الأوفلوكساسين. تحتاج الحالات المستعصية إلى نتائج الزرع لتكون دليلاً للمعالجة. ورغم أن التهابات المتحممة الفيروسية ومعظم التهابات المتحممة الجرثومية أمراض محددة لذاتها عادة، فقد لوحظ أن الصادات الحيوية تحد من الإخماخ Infectivity وتتنقص مدة المرض حوالي يومين. (ملاحظة: تشمل الاستثناءات التهاب المتحممة بالناسيسريات البنية التي تحتاج إلى المعالجة بالسيفترياكسون الخلالي والتهاب المتحممة بالمستدميات الفولية الذي يحدث مترافقاً مع التهاب الأذن الوسطى في نفس الجهة، ويجب أن يعالج بالصادات الضموية المناسبة). تحوي بعض القطرات الستيرويدات (لإنقاص الالتهاب) إضافة إلى الصاد الحيوي، ويجب عدم إعطاء مثل هذه القطرات عند الاشتباه بال HSV-1 كسبب للخُمج لأنها تزيد خطورة حدوث مرض أشد إضافة إلى ضعف الرؤية.

الجدول 18-3: مقارنة بين التهاب المتحمة الجرثومي والفيروسى والأرجى.			
المرض	الفيروسى	الجرثومى	الأرجى
الآلم.	خفيف.	خفيف إلى متوسط.	لا يوجد.
المفرزات.	رائحة.	قيحية مخاطية.	رائحة.
	خفيفة إلى غزيرة.	خفيفة إلى غزيرة.	خفيفة إلى متوسطة.
	مهالة لحدوث التجلّب.	حدوث التجلّب.	لا يحدث تجلّب.
	Crusting.		
الحكة.	غائبة عادة.	غائبة.	موجودة.
الإحترقان.	منتشر.	منتشر.	منتشر.
الرؤية.	طبيعية.	طبيعية.	طبيعية.
الأسباب المحتملة:	الفيروس الفسدي، فيروس الإيكو ECHO، فيروس كوكساكى.	المستدميات النزلية، العقديات الرئوية، الناييسيريات المسحائية.	التهربس لقيبار الطلع الموسمية (أو غيرها من المؤرجات).

نقاط رئيسية 6.18

1. قد ينجم التهاب المتحمة عن عوامل خمجية (جراثيم-فيروسات) إضافة إلى المرض الجهازى والمخدرات والتعرض للمؤرجات.
2. يمكن تشخيص تسحجات القرنية بفحص سطح العين بواسطة الضوء مع إضافة فلتر أزرق بعد وضع قطرات الفلوروسئين.
3. تحتاج بعض حالات التهاب المتحمة الجرثومى إلى المعالجة الجهازية من أجل الشفاء ومنع المضاعفات الأخرى للمرض الخمجى.
4. يجب عدم استخدام قطرات الستيرويدات إذا اشتبه بفيروس الهربس البسيط النمط 1 كسبب لالتهاب المتحمة وذلك بسبب زيادة خطر حدوث مرض أهد. إضافة إلى ضعف الرؤية.

شعيرة الجفن والبردة (دمل الجفن)

HORDEOLUM CHALAZION (STYES)

شعيرة الجفن هي خمس حاد في غدد ميبوميوس (وهي بنيات صفيرة مفرزة للسائل موجودة في الصفيحة الفسفوفية للجفن). العقنوديات المذهبة هي العامل المسبب عادة. يحدث تورم مؤلم موضع يتطور إلى تورم له نهاية مدبية لا تلتئ أن تتميز نحو الخارج. تشمل المعالجة الكمادات الدافئة، وإن فائدة تطبيق الصادات العينية مازالت مثار تساؤل. قد يستطع أحياناً إجراء شق مع النزح أو إعطاء الصادات الجهازية.

البرد Chalazion هي منطقة صغيرة من ارتكاس حبيبي شحمي ضمن غدد ميبوميوس قد تكبر بشكل مترو. تكون المنطقة المصابة صلبة بشكل نموذجي لكنها غير مؤلمة. قد يكون الاستئصال ضرورياً لأسباب تجميلية أو إذا أصبحت المنطقة مخرشة أو سادة للرؤية. تميل الحالة لأن تكون مزمنة وناكسة.

PERIORBITAL CELLULITIS

التهاب النسيج الخلوي حول الحجاج

ينجم التهاب النسيج الخلوي حول الحجاج عن الخمج الجرثومي لأجفان العين والجلد المحيط أمام الحاجز الحجاجي (وهو رباط ليفي يفصل منطقة ما تحت جلد الجفن عن الحجاج بعد ذاته).

PATHOGENESIS

الإمراض

تدخل الجراثيم إلى المنطقة المحيطة بالعين عبر اختراقات بالجلد (العقوديات المذهبة، العقديات المجموعة A) أو عبر الانتشار الدموي (الرئويات، المستدميات النزلية) أو عن طريق الامتداد من الجيوب المخوخة أو غيرها من مكونات الجهاز التنفسي العلوي (الرئويات، المستدميات النزلية، الموراكسيلا النزلية). وقد ساهم كل من لقاح Hib ولقاح الرئويات المقترن بشكل كبير في الإنقاص الواضح لنسبة حدوث الأخماج حول الحجاج.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

التهاب النسيج الخلوي الحجاجي Orbital cellulitis: هو خمج يمتد خلف الحاجز الحجاجي، وهو حالة إسعافية حقيقية. تترافق هذه الحالة مع ألم شديد عند حركة العين والجحوظ وتبدلات الرؤية وتناقص حركة العين.

يجب إجراء CT لإثبات التشخيص ولتحديد البنيات الأخرى المصابة بالخمج (مثل الجيوب) وحدود امتداد الالتهاب. تحتاج خراجات الحجاج المرافقة إلى النزح الجراحي، يجب أن تكون التنظية الخلالية التجريبية بالصادات فعالة ضد العقوديات المذهبة والعقديات المقيحة والرئويات والمستدميات النزلية والموراكسيلا النزلية والجراثيم اللاهوائية الموجودة في الطريق التنفسي العلوي. وتشمل أنظمة المعالجة المقترحة السيفوروكسيم (مع إضافة الكلينداميسين إذا اشتبه بخمج اللاهوائيات) أو الأمبيسلين/ سولباكتام. وعند شفاء المريض يجب تخريجه على صادات فموية لإكمال فترة المعالجة إلى 3 أسابيع.

إن خراجات الدماغ والتهاب السحايا وخثرة الجيب الكهفي من الاختلاطات المعروفة في التهاب النسيج الخلوي الحجاجي.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

يكون الجلد المحيط بالعين في التهاب النسيج الخلوي حول الحجاج جاسناً وداخناً ومؤلماً رغم عدم وجود ألم عيني حقيقي. توجد الحمى بشكل متنوع في حالات رضوض الجلد الموضعية. تكون الحمى عند الطفل الصغير الذي لديه انتشار دموي المنشأ أو امتداد من الجوار عالية تماماً بصورة عامة مع ترقبي سريع للتورم. قد يظهر الفحص السريري وجود إيلام بالجيوب أو التهاب الحلق أو بؤرة دخول على الجلد. ومن الهام تحديد منطقة القساوة المتابعة الترقبي اللاحق. يجب عند أي طفل لديه أعراض أو علامات تتوافق مع التهاب السحايا (الفصل 12) إجراء البزل القطني.

TREATMENT

المعالجة

يجب البدء بالصادات الحيوية الوريدية في أقرب وقت ممكن والمتابعة بها حتى شفاء القساوة (الجسم). إن البنسلين المقاوم للينسليناز أو سيفالوسبورينات من الجيل الأول هي الدواء المناسب إذا كان التهاب النسيج الخلوي حول الحجاج تالياً لتفريق اتصال في الجلد. قد يكون من الضروري إعطاء الفانكومييسين ويعتمد ذلك على أنماط المقاومة المحلية. إن السيفوروكسيم هو الصاد المختار في الحالات الأخرى. ويستخدم أحياناً سيفالوسبورين من الجيل الثالث لمنع امتداد الالتهاب إلى السحايا عند الطفل الصغير. يمكن تخريج المريض عند زوال الأعراض على صادات قموية لإكمال الشوط العلاجي البالغ 10 أيام.

نقاط رئيسة 7.18

1. يتميز التهاب النسيج الخلوي الحجاجي بألم العين ونقص حركتها وتبدلات الرؤية والحوط، وهو حالة إسمافية حقيقية، وقد يكون من الضروري إجراء النزع الجراحي في حالة الفراجات المرافقة.
2. قد ينشأ التهاب النسيج الخلوي حول الحجاج من تفريق اتصال في الجلد أو الانتشار الدموي أو عن طريق الاستناد من جراثيم الجيوب أو الطريق التنفسي.

Chapter

19

أمراض العظام Orthopedics

يحتاج أطباء الأطفال وأطباء الأسرة الممارسين لمعلومات أساسية في مبادئ تقييم العظام لعلاج الأذيات وتسهيل إعادة التأهيل. وتتميز التظاهرات الهيكلية العضلية للعديد من الأمراض الجهازية. إن تشخيص وتدبير أمراض المفاصل والعظام الوراثية والخلقية والتطورية والخمجية في الوقت المناسب يمكن أن يقلل من التشوهات المحتملة وفقدان الوظيفة.

DEVELOPMENTAL HIP DYSPLASIA

عسر تصنع الورك التطوري

PATHOGENESIS

الأمراض

يدل عسر تصنع الورك التطوري (DDH) على العلاقة الشاذة بين رأس الفخذ والجوف الحقي Acetabulum مما يؤدي إلى تقلقل و/ أو خلع مفصل الورك. يعتمد أن الحالة تتطور عندما يفقد التماس بين الحَقِّ ورأس الفخذ أثناء التطور داخل الرحم ويكون ذلك غالباً بسبب وضعية الجنين أو تقييد حركة الجنين داخل الرحم.

EPIDEMIOLOGY

الوبائيات

إن الـ DDH أكثر شيوعاً عند الإناث، وعند الطفل الأول والمجنيات المقعدة وعند المرضى الذين لديهم قصة عائلية إيجابية للـ DDH. يوجد أيضاً ترافق مع تشوهات أخرى تشمل: حنف القدم Clubfoot والصمير الخلقي والأمشاط المقربة والحنف الطفلي. تتراوح شدة عسر التصنع من القابلية

للخلع الجزئي (خلع جزئي يظهر أثناء الفحص السريري) إلى القابلية للخلع Dislocatable (خلع تام يظهر أثناء الفحص السريري) إلى الخلع التام Dislocated (وضعية غير طبيعية في معظم الأحيان).

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

يؤدي التشخيص المبكر إلى نتيجة أفضل، ولذلك فإن الفحص السريري الدقيق للوليد أمر هام. يجب على الفاحص أولاً مراقبة وجود أي عدم تناظر في الطيات الإنبوية، ثم يضع الفاحص أصابعه على المدورين الكبير والصغير، ويجري اختبار بارلو Barlow (يعتد خلع خلقي علوي للورك عند التقريب مع الضغط باتجاه الخلف) ومناورة أورتولاني Ortolani maneuver (التبديد مع سماع طقة ناتجة عن عودة توضع الرأس ضمن المفصل). وهذان الاختباران جزء هام وأساسي في تقييم المولودين حديثاً (الشكل 19-1). يمكن لـ DDH أن يتطور مع الوقت لذلك يجب إجراء التقييم عن الـ DDH بقواصل منتظمة حتى يصبح الأطفال قادرين على المشي. يجب عند فحص الرضيع الأكبر نوعاً ما التحري عن علامة غاليلازي Galeazzi sign. وذلك عن طريق حمل الكاحلين والركبتان معطوقتان والوركان بوضعية عطف، ثم يبحث الفاحص عن أي قصر في الطرف المصاب. قد يراجع الرضيع الأكبر أيضاً بتحدد حركة تبديد الورك مع قصر واضح الطرف في المصاب. يعتمد التشخيص على إظهار الحق الكاذب في القسم الوحشي من عظم الحرقفة على الصور الشعاعية للورك أو بالإيكو. أما الحق الحقيقي فسوف يكون مشوهاً وضلعاً. إن معظم الوركين والحوض لا يكونون متعظمين عند الولادة لذلك لا تساعد الصور الشعاعية حتى عمر 4-6 شهور. وإن الإيكو هو الأدق في المرحلة المبكرة بعمر 4-6 أسابيع.

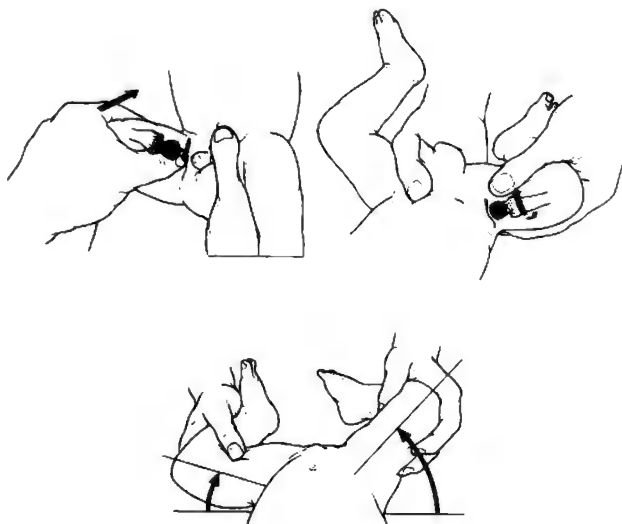
TREATMENT

المعالجة

يجب عند سماع الطقة "Clunk" غير الطبيعية أثناء فحص الوليد (أو بعد مرحلة الوليد) إجراء استشارة لاختصاصي الجراحة العظمية. معظم حالات الورك القابل للخلع الجزئي والورك القابل للخلع تثبت دون أي مداخلات خلال الـ 4 أسابيع الأولى من العمر. إذا استطببت المعالجة عند الأطفال دون عمر 6 شهور فيمكن وصف جبيرة بافليك Pavlik Harness (التي تحافظ على الورك بوضعية التبديد مع العطف) أما المعالجة بتجبير الجسم Body Casting فتستخدم عند الأطفال الأكبر. يحتاج الأطفال الذين لا يستجيبون على المعالجات المحافظة إلى الرد المفتوح. إن أخطر الاختلاطات التي قد يتعرض لها الطفل عند تركه دون معالجة إلى ما بعد عمر 6 شهور هي النخرة اللاوعائية Avascular necrosis في رأس الفخذ. يتعرض المرضى المصابون بـ DDH إلى خطر التهاب مفصل الورك التنكسي في فترة لاحقة من حياتهم.

نقاط رئيسة 1.19

1. يمكن كشف حسر تصنع الورك التطوري بالتحسس الفيزيائي بإجراء اختبار بارلو وسناورة أورتولاني وملاحظة عدم التناظر في الطبقات الأليوية وعلامة غاليزي.
2. يجب كشف الـ DDH وعلاجه في مرحلة مبكرة من العمر للحصول على نتائج جيدة.



الشكل 1-19: اختبار بارلو (في الأعلى) وسناورة أورتولاني.

FOOT DEFORMITIES

تشوهات القدم

تؤهب تشوهات القدم عند الأطفال إلى صعوبة المشي، وعدم ملائمة الحذاء للقدم والألم. بعض الاضطرابات تتصحح من تلقاء نفسها عندما يبدأ الطفل بالمشي وبعضها يتطلب الدعامات Bracing أو الإصلاح الجراحي. وبصورة عامة فإن أي حالة خلقية بالقدم يمكن قولبتها بيد الفاحص إلى الوضعية التشريعية الصحيحة لا تحتاج غالباً إلا إلى التداخل بالحدود الدنيا.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية والمعالجة

■ المشط المقرب Metatarsus Adductus:

المشط المقرب (اتجاه مقدم القدم Forefoot نحو الداخل دون وجود تشوهات في مؤخر القدم Hindfoot) حالة شائعة وسليمة نسبياً، تنتج عن الوضعية داخل الرحم. لا يكون المطف الظهري وانعطف الأخمصي عند مفصل الكاحل مقيدتين في المشط المقرب (على العكس من حنف القدم). يحدث المشط المقرب الخفيف عندما يكون الرضيع قادراً على جعل القدم مستقيمة بشكل فعال عند الدغدة على طول الحافة الوحشية.

يمكن في الحالات المتوسطة الشدة من المشط المقرب جعل القدم مستقيمة بالضغط الخفيف، وهذه الحالات تستجيب لتمرارين التمديط Stretching. أما في الحالات الشديدة (الحالات التي لا يصحح وضعها بواسطة يد الفاحص) فيجب معالجتها بالدعامات أو القوالب الجبسية المتتابعة. ونادراً ما يستلزم اللجوء للجراحة.

■ القيد الفحجي مجهول السبب (حنف القدم الخلقي) Congenital Clubfoot:

القيد الفحجي Talipes equinovarus أو حنف القدم، هو تشوه أندر ولكنه من أكثر التشوهات المنهكة التي تتضمن الدوران الأنمي لعظم الظنوب والمطف الأخمصي الثابت عند الكاحل وانقلاب Inversion القدم وتقريب على مستوى مقدم القدم (المشط المقرب)، يكون المطف الظهري مستحيلاً عند الكاحل عند المرضى المصابين بحنف القدم. تصبح القدم (بدون معالجة) مشوهة بشكل مترق وتتطور التقرحات عندما يصبح الطفل بعمر مناسب للعرج. إن المداخلة الباكورة ضرورية للحفاظ على وظيفة وتطور طبيعيين لاحقاً، تكون المعالجة بالقوالب المتسلسلة أو الدعامات، وإذا لم يحدث تحسن مقبول فيجب اللجوء للإصلاح الجراحي، ويفضل أن يكون هذا الإصلاح قبل العمر المتوقع للمشي. إن واحداً من كل سبعة أطفال مصابين بهذه الحالة يكون لديهم تشوهات خلقية أخرى مرافقة.

٢١٩. العرج

1. يكون العطف الظهري والأخمصي سليمين في الضغط المقرب، في حين يكون مؤخر القدم ثابتاً في العطف الأخمصي في حالة القفد الفحجي (حنف القدم).

LIMP**العرج**

يعتبر العرج من أشيع الشكاوي المضلية الهيكلية التي تحتاج لتقييم طبي عند الأطفال. إن الألم والضعف وتناقص مدى الحركة واختلاف طول الطرفين السفليين، كل ذلك قد يؤثر على المشية الطبيعية.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS**التشخيص التفريقي**

هناك قائمة بالحالات التي تسبب العرج مشروحة في (الجدول 19-1)، بعضها سليم ومحدد لنفسه، بينما يسبب بعضها الآخر مرضاً شديداً.

يعتبر الرض أشيع سبب للعرج في أي عمر كان. يؤثر عمر المريض على التشخيص التفريقي. حيث تكون الأخماج والالتهابات والمتلازمات الشللية أسباب شائعة عند الأطفال من عمر 1-3 سنوات. ومن عمر 3-10 سنوات يصيب داء ليغ-كالف-بيرثس والتهاب الغشاء الزليل المسمى والد JRA أكثر شيوعاً. أما انزلاق مشاش رأس الفخذ فيجب التفكير به عند المرضى الأكبر سناً.

يعرف داء ليغ-كالف-بيرثس Legg-Calve-Perthes بأنه نخر لاوعائي (إصابة إقفارية) في رأس الفخذ. المسبب مجهول. يحدث فعلياً ارتشاف للعظم المصاب بالإقفار (فوق عمر المسنتين تقريباً) ويحدث إعادة التعظم Reossification مع استمرار النمو (لكن ليس بالضرورة أن يكون نمواً طبيعياً). يحدث داء ليغ-كالف-بيرثس غالباً عند الذكور والأطفال الصغار (4-8 سنوات). ويكون العرج غير المؤلم أو المؤلم بشكل خفيف الذي يتطور بشكل متناقل هو الشكوى الأكثر شيوعاً التي يتظاهر بها المريض. يرجع الألم غالباً للركبة أو الفخذ مما يعيق الصورة التشخيصية. يكون مجال الحركة محدداً عند التباعد والعطف والدوران الداخلي. قد تكون الدراسات الشعاعية الأولية طبيعية، لكن الصور اللاحقة تظهر شفافية للأشعة Radiolucency في المشاش (الشكل 19-2). قد تكون تقيسة العظام مساعدة في كشف الضعف الباكر في التروية الدموية وتجزؤ وتسطح رأس الفخذ. تشمل المعالجة احتواء رأس الفخذ الهش ضمن الحق Acerabulum والمحافظة على شكله الكروي والمحافظة على المجال الطبيعي للحركة. إن الأطفال الصغار مع إصابة خفيفة ومجال حركة كامل يمكن أن تتم مراقبتهم فقط. وتكون الدعامات التقويمية Orthotic bracing أو الجراحة ضرورية عند الأطفال الأكبر مع تبدلات هامة في رأس الفخذ.

الجدول 19.1: التشخيص التفريقي للمرج حسب المجموعات المرضية.	
<ul style="list-style-type: none"> □ عصبي: • الحثل العضلي. • اعتلال الأعصاب المحيطية. 	<ul style="list-style-type: none"> □ الرض أو فرط الاستعمال. • الكسور. • اذية الأنسجة الرخوة.
<ul style="list-style-type: none"> □ الأورام: • أورام العظام. • الأبيضاض. • أورام الحبل الشوكي. 	<ul style="list-style-type: none"> □ خمجي: • التهاب المفصل الخمجي. • ذات المظم والتقي. • التهاب المفصل (داء لايم). • التهاب القرص الفقري.
<ul style="list-style-type: none"> □ استقلابي: • الخرع. □ دموي: • الداء المتجلي. • الناعور. 	<ul style="list-style-type: none"> □ التهابي: • التهاب الغشاء الزليل العابر. • الداء الروماتويدي. • التهاب المفاصل الارتكاسي.
<ul style="list-style-type: none"> □ أمراض أخرى: • التهاب الزائدة الدودية. • الداء الحوضي الالتهابي. • انفعال الخصية. 	<ul style="list-style-type: none"> □ تطوري أو مكتسب: • عسر تصنع الورك التطوري. • النخرة اللاوعائية. • أنزلاق مشاش رأس الفخذ.



الشكل 19-2: داء بليج-كالف-جيررس في الورك الأيسر. المشاش متضيق وشغاف للأشعة. يشاهد أيضاً كسر تحت الفخروف.

إن مقدار ومساحة الأذية الإقفارية تؤثر على الإنذار. ويعتبر انهيار Collapse رأس الفخذ أخطر الاختلالات الحادة، وتتجمد الإعاقة طويلة الأمد عن النمو الشاذ أو غير المتناظر.

انزلاق مشاش رأس الفخذ Slipped Capital Femoral Epiphysis (SCFE) انفصال تدريجي أو حاد لصفیحة نمو القسم القريب من الفخذ مع انزلاق رأس الفخذ على عنق الفخذ ودورانه إلى الوضعية الخلفية أو السفلية. السبب مجهول لكن قد يكون هرموني المنشأ (الحالة أكثر شيوعاً في فترة المراهقة) أو قد يتعلق بالوزن الزائد (SCFE أكثر شيوعاً عند الأشخاص زائدي الوزن). يحدث الـ SCFE عند الذكور أكثر من الإناث بشكل طفيف. لا يعتبر الرض السابق عاملاً مساهماً. يكون تظاهر الإصابة عادة غير متناظر ولكن في 25٪ من الحالات تتطور الإصابة فعلياً إلى الإصابة ثنائية الجانب. يتظاهر المريض النموذجي بالعرج والألم الذي قد يكون متمركزاً في الورك أو الناحية الإربية لكنه غالباً ما يكون أماً راجعاً في الركبة. يوجد بالفحص السريري تحدد في حركة الدوران الداخلي مع قصر الطرف. إن الصور الشعاعية لوركي الطفل وهو بوضعية الضفدع الجانبية Frog-leg lateral هي الدراسة المختارة لإظهار انزياح المشاش (الشكل 19-3). قد تظهر الصور الشعاعية اتساع صفيحة النمو ونقص ارتفاع المشاش وخط كلاين Klein line (الخط المرسوم على طول عنق الفخذ) الذي لا يتقاطع مع المشاش الوحشي.

إن الهدف الأساسي من المعالجة هو منع حدوث المزيد من عدم الارتصاف Misalignment. ويعتبر تثبيت بالمسامير Pin fixation فعالاً في المرحلة الحادة. تحتاج الحالات المزمنة بصورة عامة إلى قطع العظم Osteotomy. تشمل الاختلاجات طويلة الأمد النخرة اللاوعائية والتبدلات التنكسية المتأخرة المشابهة لتلك الملاحظة في الفصال العظمي Osteoarthritis.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

■ القصة المرضية:

يجب أن تتضمن القصة الاستفسار عن بداية وتوقيت وتطور العرج، قد يكون الألم شديداً (الكسر، الخمج) ومستمراً ومتوافقاً مع النشاط (الأذية). وقد يكون حاداً أو مزمناً. يقترح غياب الألم الضعف أو عدم الثبات (التقلل). إن التورم واليبوسة شائمان في المرض الروماتويدي. قد يحدث التهاب الغشاء الزليلي السمي بعد مرض فيروسي حديث. إن أي قصة للسلمس البولي أو الفاشطي تقترح انضغاط الحبل الشوكي.

■ الفحص السريري:

من المهم جداً مراقبة مشية الطفل لأن بعض المشيات تترافق مع اضطرابات نوعية. يجب فحص كل مفصل من حيث مدى الحركة والتورم والحرارة الموضعية والاحمرار والإيلام. تؤدي الكسور إلى نقاط ألمية مع التزوي Angulation أحياناً. يشمل التقويم العصبي المنكمسات الوترية المميقة والقوة والحس. يجب تقييم الأطراف للتأكد من كفاية التروية والبحث عن التشوهات المرافقة. قد يكون الضمور العضلي والتقلصات الحزمية Fasciculation موجودين في المرض العصبي العضلي.



الشكل 19-3: صورة شعاعية لانزلاق مشاش رأس الفخذ، الصورة مأخوذة بوضعية الضفدع عند طفل عمره 13 سنة، وهي تظهر زيادة الشفافية للأضمة في مشاش الفخذ الأيسر مع تزوي أنسي وربما خلفي لرأس الفخذ على العنق.

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

يجب عند كل المرضى الذين لديهم عرج هام إجراء الصور الشعاعية البسيطة. قد يشير الارتفاع في الكريات البيض للحمى، وإذا كان التعداد أكثر من 30.000 / UL فيجب التفكير بالفزوز الورمي لنقي العظم. ترتفع سرعة التثقل في الأمراض الخمجية والروماتويدية.

إن تقريرة العظام التي تظهر زيادة الجريان الدموي تتوافق مع الالتهابات، ويفيد التصوير بالأمواف فوق الصوتية في تقييم وجود الانصباب وخاصة عند الشك بوجود التهاب المفصل الفخجي. نادراً ما يفيدنا التصوير العليقي المحوري CT للمرف، وبالمقابل فإن التصوير بالرنين المغناطيسي MRI وسيلة هامة في تقييم المفاصل والقضاريب والأنسجة الرخوة. يجب عند المرضى الذين لديهم ضعف عضلي إجراء كهارل الدم والكلس والكرياتينين كيناز في المصل والميوجلوبين بالبول. كذلك قد يكون مخطط كهربية العضل ودراسة توصيل العصب مفيداً أيضاً. إذا كان الضعف مترقياً ومحسوراً بالطرفين السفليين، فيجب نفي انضغاط الحبل الشوكي عن طريق الدراسات التصويرية (أي ال MRI).

نقاط رئيسية 19

1. يعتبر العرج الشح سبب للعرج في كل المجموعات العمرية.
2. الصور الشعاعية البسيطة مفيدة كوسيلة للتفحص Screening.
3. إن وجود أي دليل على الإصابة العصبية (مثل الضعف وضعف الاستجابات الحسية أو الحركية) يستدعي إجراء «إتا تشخيصية» مكثفة لتفني وجود ضغط على الحبل الشوكي.
4. المرضى المتواجدين في داء كوخ كالكب-بيركنس ذو طفل ذكر صغير يتظاهر بالعرج ثور الخاتم أو الخاتم بشكل خفيف مع ألم في الرقبة.
5. لا يعتبر العرج سبباً لانزلاق مشاش رأس الفخذ (SCFF).
6. إن مريض ال SCFF النموذجي هو مراهق بنين يتظاهر بألم الدوراك أو الرقبة دون وجود قصة رض.

OSGOOD- SCHLATTER**داء أسفود - شلاتر**

داء أسفود - شلاتر هو التهاب وتورم مع إيلام فوق الحدة الظنبوبية Tibial tuberosity. ينجم عن التهاب الوتر عند المركز البعيد للوتر تحت الداغصي بسبب القوى الميكانيكية. يحدث داء أسفود- شلاتر بشكل نموذجي عند الأطفال بين عمر 10 و 17 سنة أثناء هبة نمو المراهق. قد تكون الشدة المتكررة والرض من العوامل المسببة. يسوء الألم بالركوع أو الركض أو القفز أو القرفصة لكنه يتحسن بالراحة. تظهر الصورة الشعاعية عدم انتظام في مركز معظم الحدة وقد يشاهد تقيم مشاش الظنبوب المجاور. تكون معظم الحالات خفيفة، وتعالج بتعديل النشاط وتمارين التمديط Stretching. أما الحالات الشديدة فقد تحتاج لقولبة جسيمة casting لمدة تصل إلى 6 أسابيع. المراضة طويلة الأمد منخفضة تماماً، ويختفي المرض عندما يكتمل نضج الهيكل العظمي.

IDIOPATHIC SCOLIOSIS**الجنف مجهول السبب****PATHOGENESIS****الأمراض**

يوجد الجنف مجهول السبب عند الأطفال السليمين من النواحي الأخرى مع عظام وعضلات وأقراص فقرية طبيعية. السبب غير معروف، لكن الوراثة تلعب دوراً أكيداً. إن الجنف أو الانحناء الجانبي مع الدوران هو الأشيع.

EPIDEMIOLOGY**الوبائيات**

يبيد 5% من الأطفال درجة ما من تشوه الشوك. وإن التقصي الروتيني هام جداً. يحدث الجنف الشديد الذي يحتاج للمداخلة غالباً عند الإناث، يكون ترقبي الانحناء سريعاً خلال هبة النمو أثناء المراهقة.

CLINICAL MANIFESTATIONS**التظاهرات السريرية****■ القصة والفحص السريري:**

لا يترافق الجنف مجهول السبب مع الألم الظهري أو التنب، وإن وجود مثل هذه الأعراض يستدعي إجراء المزيد من الاستقصاءات. يتألف الفحص السريري من مرحلتين حيث يفحص الطفل أولاً من الخلف وهو واقف، ويلاحظ الحزام الكتفي ومنطقة العرف الحرقفي وذلك لتحديد التناظر والارتفاع. ومن ثم يجري اختبار الانحناء نحو الأمام (اختبار آدم Adam)، حيث ينحني الطفل للأمام

من الخصر ويدلي يديه بحرية. ويقوم الفاحص بمراقبة المريض من الأمام ومن الخلف للبحث عن ارتصاف النواتئ الشوكية وعدم التماثل في ارتفاع الأوراب.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

قد ينجم الجنف أحياناً عن شدوذات عصبية عضلية أو تشوهات خلقية. يجب عدم الخلط بين الجنف والحداب Kyphosis (زيادة التحنّب الخلفي للشوك الصدرية)، يكون الحداب عادة وضعياً Postural ويستجيب بشكل جيد للتمرين اليومية النوعية. قد ينجم الحداب غير المرن Inflexible عن أجسام الفقرات ذات الشكل الإسفيني (داء شويرمان Schuermann) وهو يحتاج إلى الدعامات Bracing.

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

يجب عند المرضى الذين لديهم دليل على الانحناء بالفحص إجراء صور شعاعية للشوك خلفية أمامية وجانبية بالوقوف من أجل القياس الزاوي للحنشوء.

TREATMENT

المعالجة

تعتمد المعالجة على درجة الانحناء ونضج الهيكل العظمي وجنس الطفل. إن الفتيات قبل بدء الطمث هن المرضعات بشكل خاص لترقي الانحناء ويجب أن يمالجن بشكل هجومي. يحتاج الانحناء الأقل من (25°) إلى المتابعة فقط، أما التشوه الأكثر وضوحاً (25-45 درجة) عند الطفل الذي مازال بمرحلة النمو فيجب معالجته بالدعامات الخارجية حتى تكتمل هبة النمو. وهذه الدعامات لا تقص الانحناء، ولكنها تمنعه من الترقى، وهي فعالة في 85% من الحالات إذا استخدمت بشكل صحيح، ول سوء الحظ فإن المطاوعة تميل لأن تكون منخفضة. إن الانحناء الأكبر من (40°) إلى (50°) بعد هبة النمو سوف يستمر بالترقى، ومثل هؤلاء المرضى يحتاجون إلى دمج الفقرات Spinal fusion لإنقاص الانحناء وتثبيت الشوك. يترافق الانحناء الأكبر من (50°) غالباً مع تناقص المسة الحيوية وتقص المدخر الرئوي الوظيفي.

م نقاط رئيسة 4.19

1. الجنف مجهول السبب أشيع عند الإناث المراهقات مقارنة مع الذكور.
2. لا يسبب الجنف مجهول السبب المآ ظهرياً أو تعباً.
3. يوصى بالدعامات Bracing إذا كان الانحناء بين 25-45 درجة حتى تكتمل هبة النمو.
4. تمنح الدعامات لترقي الانحناء، ولكنها لا تصحح الانحناء الموجودة.

ACHONDROPLASIA

عدم التنسج الغضروفي (البدانة)

عدم التنسج الغضروفي اضطراب في تكلس وقولية Remodeling الغضاريف، وراثته جسمية قاهرة. المظهر السريري مميز بشكل واضح حيث يكون هؤلاء المرضى قصيرين جداً مع رأس كبير نسبياً. وتميل العظام الطويلة لأن تكون قصيرة وعريضة ومنحنية. أما الأصابع فتكون قصيرة وغلظة. قد يكون الجنف الحداثي Kyphoscoliosis والقعس القطني واضحين تماماً. يكون الذكاء لدى الأشخاص متأثري الأمشاج طبيعياً تقريباً. وكذلك الحال مع الوظيفة الجنسية والعمر المتوقع. أما المرضى متمثلو الأمشاج فيكونون أسوأ حالاً بسبب استعدهم الزائد لحدوث الاختلاطات الرئوية، والثقبية العظمى الصغيرة غير الطبيعية التي تؤهب لحدوث إنضغاط جذع الدماغ.

COMMON FRACTURES IN CHILDREN

الكسور الشائعة عند الأطفال

تستحق الكسور عند الأطفال عناية خاصة لأن عظامهم تختلف بشكل واضح عما هي عليه عند البالغين، فهي أولاً تحوي مساماً porous أكثر وهذا ما يحد من انتشار الكسر. كما أن السمحاق أكثر متانة عند الأطفال لذلك تكون كسور الفصن النضير وكسور الإيزيم (كسور الالتواء) Buckle أشيع عند الأطفال من الكسور المتبدلة. إن الأربطة والأوتار أقوى نسبياً من العظام لذلك فإن الأذيات التي تسبب الوشي أو التمزقات عند البالغين يمكنها أن تسبب الكسور عند الأطفال. تحتاج الكسور عبر صفيحة النمو المشاشية إلى عناية خاصة، لأنها قد تؤدي إلى تشوه أو تباين في طول الطرفين.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

- كسور الفصن النضير Greenstick fractures: تحدث عندما تكسر القوة المطبقة جانباً واحداً من العظم وتحني الجانب الآخر. يكون الكسر كاملاً عندما يكسر العظم من الجهتين.
- الكسور الحلزونية Spiral fractures: شائعة بشكل خاص عند الدارجين بسبب قوى القتل Twisting المطبقة على الظنبوب أثناء السقوط. كان يمتد في وقت من الأوقات أن الكسور الحلزونية تشير إلى أذيات سوء المعاملة، ولكن تبين الآن أن قوى القتل (الناجمة عن سوء المعاملة أو غير الناجمة عن سوء المعاملة) يمكن أن تؤدي إلى الكسور الحلزونية (راجع الفصل 2).
- كسور المشاش Epiphyseal fractures: تميز صفيحة النمو (التي تعتبر الجزء الأضعف من الجهاز الهيكلي عند الطفل). وتصنف كسور المشاش إلى مجموعات حسب تصنيف سالتير - هاريس Salter-Harris (الشكل 19-4).
- كسور الإيزيم Buckle أو الكسور الحيدية Torus: وهي تحدث في منطقة الكردوس Metaphysis بسبب الحمل الضاغط الذي يسبب التواء في منطقة صغيرة.

- الكسور الجهدية Stress fractures: وهي تصدعات شغرية ناتجة عن الفعالية المتكررة وتشاهد عادة عند الرياضيين.
- الكسور المرضية Pathologic fractures: تحدث عند وجود مرض مستبطن مضعف للعظم، قد يحدث في عسر تكون العظم الناقص أو الانتقالات الورمية أو نتيجة لاستعمال الستيرويدات لفترة طويلة أو بسبب الخمج أو الاضطرابات الغدية وبعض الأخطاء الاستقلابية.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

■ القصة والفحص السريري:

تكون قصة الرض إيجابية في كل حالات الكسور غير المرضية فعلياً، وإن الشخص الذي يعتني بالطفل قد لا يعترف بهذه المعلومة، تحدث نقاط الإيلام المعزولة فوق مكان الكسر. يوجد التزوي بشكل متنوع وقد يكون دقيقاً تماماً. إن نقاط الإيلام الموجودة مباشرة فوق صفيحة النمو يجب أن تثير الشبهة بوجود الكسر.

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

يجب أن تشمل الصور الشعاعية الوضعية الأمامية الخلفية والوضعية الجانبية للعظم المصاب إضافة للمفاصل المجاورة مباشرة لمكان الأذية. قد لا يشاهد النمطان I و V حسب تصنيف سالتزر-هاريس باستخدام هذه الوضعيات، لذلك قد يكون من الضروري إجراء صور بالوضعيات المائلة أو صور شعاعية متتابعة لإثبات التشخيص.

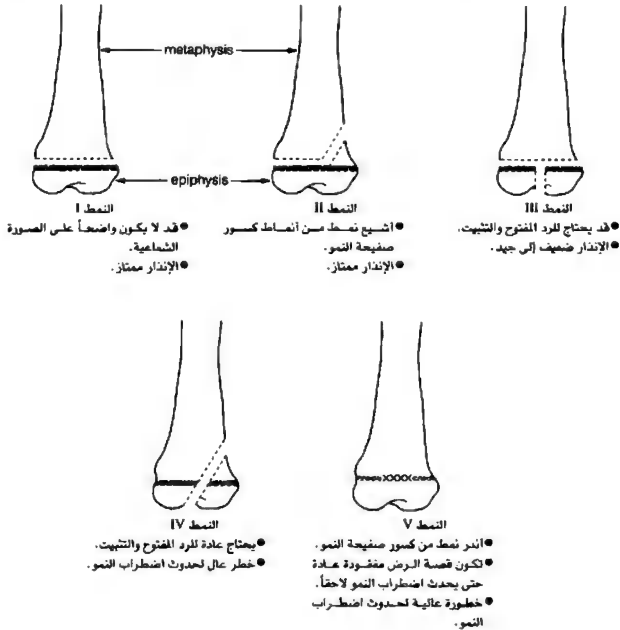
TREATMENT

المعالجة

يمكن معالجة معظم الكسور وبشكل كافٍ بالتثبيت الخارجي. أما الكسور غير الثابتة أو سيئة التراصيف Misaligned، أو الكسور الممتدة عبر صفيحة النمو فتنحتاج للرد الجراحي غالباً (مع التثبيت). يمكن عند الأطفال الصغار أن يؤدي النمو الزائد في مكان العظم إلى حدوث تزوي angulation في الطرف أو عدم توافق في طول الطرفين إذا لم يصحح الكسر بشكل جيد.

■ نقاط رئيسة 5.19

1. قد تؤدي الكسور عبر صفيحة النمو لحداث تشوه أو عدم التوافق في طول الطرفين السفليين.
2. إن كسور المشاش من النمط V و IV حسب تصنيف سالتزر-هاريس تحمل أعلى خطورة للتأثير على النمو.



الشكل 19-4، كسور المفاش: تصنيف (سالتز - هاريس).

OSTEOGENESIS IMPERFECTA

تكوين العظم الناقص (OI)

يصف مصطلح تكوين العظم الناقص مجموعة من الاضطرابات المتعلقة بشكل كبير بالوراثة والتي تؤدي إلى عظام هشة وسهلة التكسر. إن الصفة المشتركة الشائعة في كل الأشكال هي التركيب الشاذ للنمط الأول من الكولاجين الذي يشكل في الحالة الطبيعية حوالي 90% تقريباً من مطرق Matrix العظم، ولكنه يوجد أيضاً في الأسنان والأربطة والجلد والأذنين والصلبة. إن الشكل الأكثر شدة هو النمط II أو تكون العظم الناقص الجنيني الذي ينتج عنه كسور متعددة داخل الرحم وحول الولادة، وهو مميت بشكل ثابت في مرحلة ما حول الولادة.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

تعتمد شدة المظاهر السريرية على الأصناف الفرعية لتكون العظم الناقص (الجدول 2-19). تسبب بعض الأشكال الوفاة باكراً خلال الحياة، ويتظاهر بعضها الآخر بالميل الزائد بشكل معتدل لحدوث الكسور. إن الصلبة الزرقاء مظهر مميز لبعض أشكال المرض، أما القامة القصيرة فهي ليست نادرة وتحدث نتيجة للكسور المتكررة. تثير الكسور المرافقة لتكون العظم الناقص الشبهة بسوء معاملة الطفل.

TREATMENT

المعالجة

تتضمن المعالجة النامية النظامية بالكسر والدعامات الهوائية، والتجنب الحذر للرضوض حتى الخفيفة منها. قد يستفيد المرضى المصابين بالمرض الشديد من المعالجة بالبياميدونات Pamidronate التي تثبط ارتشاف كاسرات العظم.

الجدول 2-19: تصنيف تكون العظم الناقص.				
المتلازمة	طريقة الولادة	التظاهرات العظمية	التظاهرات غير العظمية	فترة الحياة المتوقعة
النمط I:	جسدية سائدة.	كسور عند الوليد، تقوس الساقين، الجنف الحدابي، رخاوة المفصل. قصر قامة خفيف.	الصلبة الزرقاء، نقص السمع التوصيلي.	قصيرة بصورة عامة.
النمط II:	جسدية متتحة.	أطراف قصيرة مشوكة، هشاشة عظمية شديدة.	فشل نمو داخل الرحم، إمام. إملاص. صلبة زرقاء.	
النمط III:	جسدية متتحة.	كسور عند الوليد، هشاشة عظمية شديدة، تشوهات الطرف السفلي، قصر القامة.	صلبة طليعية أو زرقاء بشكل خفيف.	فترة الرضاعة/ الطفولة.
النمط IV:	جسدية سائدة.	زيادة الاعتماد للكسور.	صلبة طبيعية.	قريبة من الطبيعي.

ملحق 6.19: نسبة

- النمط II من تكون العظم الناقص هو الشكل الأكثر شدة، ويؤدي إلى الموت داخل الرحم أو حول الولادة.
- يكون لدى المرضى المصابين بالنمط I أو II من تكون العظم الناقص صلبة زرقاء بشكل نموذجي.

الخلع الجزئي لرأس الكعبرة SUBLUXATION OF THE RADIAL HEAD

يعتبر الخلع الجزئي لرأس الكعبرة أو مرفق المربية (Nursemaid's elbow) من الأذيات الشائعة التي تشاهد عند الأطفال الصغار. القصة السريرية غالباً ما تشير إلى حدوث ارتجاج قوي ومفاجئ على يد الطفل وهي بوضعية الكب مما يؤدي إلى بسط سريع للمرفق. يحمل المريض ذراعه قريباً من جسمه وهي بوضعية العطف الخفيف بينما تكون اليد بوضعية الكب. وتكون الحركة عند المرفق محددة. تكون المعالجة يجعل مرفق المريض بوضعية العطف 90 درجة مع تدوير الساعد بشكل ثابت إلى وضعية الاستلقاء (البسط) Supination (تدوير اليد والساعد إلى وضعية الاستلقاء مع الضغط فوق رأس الكعبرة). يؤدي نجاح عملية الرد عادة إلى الشعور بطق Click ناجمة عن عودة رأس الكعبرة إلى مكانه. يبدأ الطفل عادة بتحريك ذراعه بشكل طبيعي خلال دقائق.

OSTEOMYELITIS

ذات العظم والنقي

PATHOGENESIS

الإمراض

تتطلب أخماج العظام التشخيص المبكر والمعالجة الهجومية من أجل الحصول على النتيجة الأمثل. إن الانتشار الدموي هو مصدر الخمج عادة، ويبدو أن الرض يزيد من الاستعداد للإصابة. يشكل الفخذ والظنوب ثلثي الحالات. يبدأ الخمج عادة في الكردوس وهذا يتعلق بالركودة الدموية النسبية وقلة العدلات في هذه المنطقة. يكون لدى 50% من الولدان التهاب مفصل إنتاني مرافق.

EPIDEMIOLOGY AND RISK FACTORS

الوبائيات وعوامل الخطورة

تبلغ نسبة الحدوث ذروتها في فترة الوليد مع وجود ذروة أخرى عند الأطفال الأكبر (من عمر 9-11 سنة) وعندها تصبح ذات العظم والنقي أشيع عند الذكور. تعتبر العقديات المذهبية أشيع العوامل المرضية في كل الأعمار. وقد تنتج ذات العظم والنقي عند الأطفال عن العقديات النمط A والـ Kingella kingae والمستدميات النزلية أيضاً.

إن العقديات المجموعة B والايشيريشيا الكولونية عاملان ممرضان هامان عند الولدان. يزداد عند مرضى الداء المنجلي الاستعداد للإصابة بذات العظم والنقي بالسالمونيلا. قد ينجم التهاب العظم والفضروف في القدم أحياناً عن الجروح الناقبة من خلال الأحذية. وفي هذه الحالات يكون العامل الممرض هو المصليات الزرق والعنقوديات المذهبية.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

■ القصة والفحص السريري:

يتظاهر الرضع بقصة حمى مع رفض تحريك الطرف المصاب. أما الأطفال الأكبر فيشتكون أيضاً من ألم عظمي موضع مع وجود حمى غالباً. قد يظهر الفحص السريري تورم النسيج الرخوة مع تحدد مجال الحركة والحمامى مع وجود تقاطع إيلامية. وأحياناً تنزح السبل الجيبية Sinus tracts القيح عبر سطح الجلد.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

قد تتظاهر الأذية الرضوية والغزو الخبيث للعظم بأعراض مشابهة. يبقى مجال الحركة طبيعياً عادة عند مرضى ذات العظم والنقي. على العكس مما يحدث في التهاب المفصل الجرثومي وإصابات المشاش.

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

يكون تعداد الكريات البيض غالباً ضمن المجال الطبيعي، وفي 50% إلى 60% من الحالات تكون زروعات الدم إيجابية. إن رشف Aspiration العظم المصاب أمر إلزامي من أجل استخلاص العامل المعرض والتعرف عليه وتحديد حساسيته، خاصة إذا كانت زروعات الدم الأولية سلبية. تكون الصور الشعاعية الأولية طبيعية ولكن يظهر ارتكاس سمحافي أو مناطق متتخرة شفاقة للأشعة خلال 2-3 أسابيع. يكون التفريس العظمي إيجابياً خلال 24-48 ساعة. قد يكون الـ MRI ضرورياً عند مرضى فقر الدم المنجلي أو في حالات ذات العظم والنقي في الفقرات. ترتفع الواسمات المصلية للالتهاب عادة، حيث يرتفع الـ CRP في 98% من الحالات ويمود للطبيعي خلال 7 أيام من العلاج الفعال. وكذلك ترتفع سرعة التثفل في 90% من الحالات ولكن تحتاج إلى 3-4 أسابيع لتعود للطبيعي.

TREATMENT

المعالجة

تكون المعالجة بإعطاء الصادات الحيوية الوريدية (أو الفموية بجرعات عالية) لمدة 4-6 أسابيع. يجب في البداية تطبيق صاد حيوي واسع الطيف مضاد للعنقوديات مثل الأوكساسلين ويمكن اختبار سيفالوسبورين من الجيل الثاني أو الثالث إذا كان التمتع ضد المستدميات النزلية غير مكتمل.

تحتاج معالجة الولدان إلى تغطية العقديات المجموعة B والعصيات سلبية الفرام. أما مرضى فقر الدم المنجلي فيجب أن يعطوا في البداية سيفالوسبورين من الجيل الثالث لتغطية السالمونيلا. وعندما تظهر نتيجة الزرع الجرثومي وتحدد حساسية الجرثوم للمضادات الحيوية يمكن تغيير المعالجة حسب النتائج. ولا يحتاج معظم المرضى للجراحة.

إن تشكل الخراجات ضمن الكردوس ليس أمراً نادراً. وإذا امتد الخمج إلى صفيحة المشاش فقد تحدث تشوهات النمو. كذلك فإن التهاب المفصل اختلاط شائع أيضاً.

في نقاط رئيسة 7.19

1. توجد خروتان لحدوث ذات العظم والنقي (الأولى في فترة الوليد والثانية بين عمر 9-11 سنة).
2. تكون حوالي نصف زروعات الدم فقط إيجابية لذلك فإن الرشف من العظم يعطينا معلومات قيمة.
3. التفريغ العظمي أكثر حساسية من الصور الشعاعية التي تجرى باكراً في سياق المرض.
4. العقنوديات المذهبة أشيع عامل ممرض في كل الأعمار، حتى عند مرضى فقر الدم المنجلي الذين يكون لديهم استمداء خاص للإصابة بالسالمونيلا أيضاً.

SEPTIC ARTHRITIS

التهاب المفصل الإنتاني

PATHOGENESIS

الأمراض

التهاب المفصل الإنتاني (الخمج القيحي في المسافة المفصالية) أكثر شيوعاً وأكثر إتهاكاً من ذات العظم والنقي. ويفترض أن العوامل الممرضة تدخل المفصل أثناء نوبة تجرثم الدم.

EPIDEMIOLOGY

الوبائيات

تكون نسبة الحدوث أعلى عند الرضع والأطفال الصغار. قد يصاب الولدان بخمج العقديات المجموعة B والإشريشيا الكولونية والعقديات الرئوية والعنقوديات المذهبة. يعتبر الورك أشيع مكان للإصابة عند الرضع فوق عمر 6 أسابيع والأطفال الصغار أما الركبة فهي الأشيع إصابة عند الأطفال الأكبر. إن العقنوديات المذهبة أشيع عامل ممرض خارج مرحلة الوليد. تشمل باقي الجراثيم التي لها ميل لإصابة المفاصل عند الأطفال الصغار الـ K. Kingae والعقديات الرئوية والمستدميات النزلية رغم أن الأخيرة قد انخفضت نسبة حدوثها بشكل واضح بسبب التلقيح. إن العقديات والجراثيم سلبية الفرام ليست نادرة عند الأطفال الأكبر.

يجب أن تؤخذ النابسيريات البنية بعين الاعتبار عند المراهقين النشيطين جنسياً خاصة إذا وجدت إصابة مفاصل متعددة.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

■ القصة والفحص السريري:

يتظاهر التهاب المفصل الإنتاني بالألم المفصلي المترافق غالباً مع الحمى والتهيجية ورفض حمل الوزن. بالفحص السريري يلاحظ تحدد واضح في مجال الحركة. ويكون المفصل مؤلماً وقد يكون متورماً بشكل عياني.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

يجب أن تؤخذ ذات العظم والنقي والتهاب المفاصل بالاعتبار في التشخيص التفريقي. إضافة لذلك فإن العديد من أسباب التهاب المفاصل الارتكاسي أو التالي للجمع يمكن أن تتظاهر بطريقة مشابهة. إن التهاب الفشاء الزليل السمي Toxic synovitis سبب شائع للألم المفصلي عند الأطفال، ولم يثبت بشكل قاطع أنه حالة خمجية رغم أنه يتلو غالباً المرض الفيروسي. يكون الورك أشيع مكان للإصابة. وعلى العكس مع التهاب المفصل الإنتاني يكون تحدد مجال الحركة خفيفاً، ويكون الطفل غير محموم عادة وقادراً على حمل وزنه. أما الفحوص المخبرية فتكون سرعة التثقل دون 40 ملم بالساعة وتعداد الكريات البيض دون 12 ألف/ملم³.

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

يعتبر بزل المفصل الوسيلة النظامية لتشخيص التهاب المفصل. يظهر السائل الزليل عادة تعداداً للكريات البيض يزيد على 25000 كرية كما يظهر العامل المرض. وتكون النيسريات البنية هي الاستثناء حيث يصعب عزلها من السائل المفصلي، وتقدم الزروع من الدم وعنق الرحم والمستقيم ومن البلعوم الأنفي مساعدة إضافية.

TREATMENT

المعالجة

قد يؤدي التأخر في المعالجة إلى تبدلات تخريبية دائمة مع ضعف وظيفي. ويعتبر التهاب مفصل الورك القيجي حالة إسعافية. إن المعالجة بالصادات الحيوية الوريدية هي المعالجة المختارة، ويمكن التحويل إلى المعالجة الفموية عند ظهور حساسية العامل المرض للصاد الحيوي وتحسن الأعراض فعلياً. إن السفترياكسون هو الخيار الأولي المناسب عند الطفل الصغير، ويفضل بنسبتين نصف تركيبي (أو سيفالوسبورين من الجيل الأول أو الثاني) عند الأطفال الأكبر بسبب وجود التهاب المفصل القيجي

بالعنقوديات المذهبة عند هذه المجموعة العمرية. إن الميفوتاكسيم خيار أفضل عند الوليد. يمكن توجيه المعالجة بشكل نوعي إلى العامل الممرض عند توفر نتائج الزرع.

نقاط رئيسية 8.19

1. أشيع عامل مسبب لالتهاب المفصل الإلتفاني عند الرضع والأطفال هو العنقوديات المذهبة.
2. يجب التفكير بالناسيبريات البنية عند المراهقين النشيطين جنسياً.
3. لا يحدث لدى الأطفال المصابين بالتهاب الغشاء الزليل الممي ارتفاع في سرعة التثفل وتمدد الكريات البيضاء. وهم لا يرفضون حمل أوزانهم رغم إيلام المفصل.

* * *

Chapter

20

الأمراض الرئوية Pulmonology

تحتل الأمراض التنفسية المركز الثاني بين الأسباب الرئيسة للموت عند الأطفال دون عمر 4 سنوات في الدول المتطورة. تعتمد مبادلة الأكسجين وثاني أكسيد الكربون المثالية على كفاية وظيفة العديد من مكونات الفيزيولوجية الرئوية. إن التبدلات في الطرق الهوائية العلوية أو السفلية (الأمراض الانسدابية) أو تبدلات المطاوعة (أمراض الرئة الحاصرة) أو عدم توافق التهوية - التروية في البارانشيم الرئوي أو شذوذات التحكم بالتهوية كل ذلك يمكن أن يؤدي لمرض رئوي هام سريرياً.

نوقشت الأمراض التنفسية النوعية للوليد (بما فيها خلل تنسج الرئة والقصبات) في الفصل 13.

أمراض الطريق الهوائي العلوي الانسدابية

UPPER AIRWAY OBSTRUCTIVE DISEASE

يمتد الطريق الهوائي العلوي من الأنف إلى الجؤجؤ Carina. إن بعضاً من هذه البنيات يقع داخل الصدر (القسم البعيد من الرغامى وما بعده) وبعضها خارج الصدر (الأنف، البلعوم، الحنجرة، القسم القريب من الرغامى). يمكن أن يؤدي الانسداد أو خلل الوظيفة في أي من هذه البنيات في الطريق العلوي لحدوث المرض.

الوليد

THE NEONATE

يتميز رتق قمع الأنف Choanal atresia أشيع التشوهات القريبة في الطريق الهوائي العلوي. يوجد في هذا المرض حاجز عظمي أو غشائي بين الممر الأنفي والبلعوم أحادي الجانب أو ثنائي الجانب. وهذا الحاجز يمنع جريان الهواء جزئياً أو كلياً عبر الأنف. يمكن للرض خلال الولادة المهبلية أن يؤدي إلى أذية العصب الحنجري الراجع مع شلل الحبل الصوتي (مع انسداد جزئي على مستوى الحبلين الصوتيين). أما المرض الناجم عن التيبب المديد فيمكن أن يؤدي إلى تضيق هام ومديد تحت المزمار Subglottic stenosis (تضيق الطريق الهوائي العلوي). قد يؤدي الغضروف غير الناضج إلى رخاوة في الحنجرة أو الرغامى (بشكل أقل تواتراً) مع الميل للانغلاق، وتدعى هذه الحالة تلين الحنجرة Laryngomalacia أو تلين الرغامى Tracheal malacia. قد ينسد الطريق الهوائي العلوي أيضاً بسبب التشوهات الخلقية مثل الأورام الدموية أو الوترات webs الحنجرية أو الحلقات الوعائية. إن صغر المنطقة تحت البلعوم (تترافق مع متلازمة بيير-روبين) أو كبر اللسان (في متلازمة داون) يمكن أن يؤدي أيضاً للانسداد. قد يؤدي توقف التنفس في فترة الرضاعة (نوقش لاحقاً في هذا الفصل) إلى الانسداد الجزئي.

■ التظاهرات السريرية:

يتظاهر انسداد الطريق الهوائي العلوي عادة بدلائل على صموية الشهيقي، وتشمل الأعراض والعلامات الصرير وتسرع التنفس والعسرة التنفسية والسحب الشهيقي وأحياناً توقف التنفس. من المهم أن نتذكر أن الرضع الصغار مجبرون على التنفس عبر أنفهم. ولذلك فإن رتق قمع الأنف (انسداد المنخر الخلفي) ثنائي الجانب يمكن أن يؤدي إلى زرقة هامة في غرفة الولادة وهو حالة مهددة للحياة. إذا كان الانسداد أحادي الجانب فقد لا تصبح الزرقة واضحة إلا أثناء الإرضاع. قد تدل بحة الصوت أو غياب البكاء على خلل وظيفة الحبل الصوتي.

■ التقييم التشخيصي:

يمكن لقياس الأكسجة النبضي أن يقيم بسرعة مستوى نقص الأكسجة لكن قد يكون من الضروري إجراء قياس لفازات الدم الشريانية لتقييم درجة الضعف التنفسي عند الرضيع المصاب بالضائقة التنفسية. إن عدم القدرة على إمرار الأنبوب الأنفي المعدي يقترح وجود رتق قمع الأنف. قد تظهر صور العنق الجانبية تضيقاً تحت المزمار لكن قد يكون من الضروري إجراء التنظير القصبي لإثبات شذوذات الحبل الصوتي أو تلين الرغامى والحنجرة. إن صورة الصدر التي تظهر قوساً أبهرية يمنى يجب أن يستدعي التفكير بالحلقة الوعائية. قد تساعد اللقمة الباريتية في إظهار الشذوذات الخلقية في الجوف الصدري بما فيها الحلقات الوعائية والنواصر الرغامية المريئية والتضيق تحت المزمار والأشكال الأخرى من انضغاط الطريق الهوائي المركزي.

■ المعالجة:

يمكن متابعة الصرير الخلفى الخففى إلى الممتدل بالمراقبة للصبقة، لكن أى درجة من الانسداد قد تثار بالأخماج التنفسية. إن الضائقة التنفسية الشدفة تستدعى التنبفب الرغامى المفاشر. وتحتاج بعض الاضطرابات إلى خزع الرغامى الجراحى لتجاوز الانسداد على المدى البعفد. تحتاج الحلقات الوعائفة ورقت قمع الأنف إلى الإصلاص الجراحى.

OLDER CHILD

الطفل الأكبر

قد نفعم الانسداد فى الطرىق الهوائى العلوى عند الطفل الأكبر عن الشفاء غير التام للحالات الخلففة عند الرضع، لكن الحدفثات الإضاففة ففب التفكير بها. إن عددأ من الأسباب الخمففة بما ففها التهاب لسان المزمار والخراج حول اللوزة والخراج خلف البلعوم وءاء وحفءات النوى الخمففى والتهاب الرغامى الجرثومى والخانوق (الكروب) أسباب هامة لانسداد الطرىق الهوائى العلوى وتمت مناقشتها فى الفصل 12. فسبب التاق Anaphylaxis انسدادأ حادأ فى الطرىق الهوائى العلوى وتمت مناقشتها فى الفصل 11. الأسباب الهامة الأخرى للانسداد فى الطرىق الهوائى العلوى عند الأطفال الكبار هف ضخامة اللوزتفن والفءانففات والسلفلات الأنففة والبءانة الشففة. فعمل الأسباب المزمنة للانسداد للظفاهر على شكل توقف تنفس انسءافى أثناء النوم عند الطفل الأكبر لأن المقوفة البلعومفة المسترخفة أثناء النوم تؤثر الانسداد.

■ توقف التنفس الانسدافى أثناء النوم (Obstructive Sleep Apnea (OSA :

فططور عند الأطفال المصابفن بالـ OSA نوباف ءورفة من توقف التنفس أثناء النوم، ورغم الاتصال الطبفعف على طول السفل الواصلة بفن جءع الدماغ وعضلات التنفس فإنه فءء انسداد تام للطرىق الهوائى (فسبب المقوفة الناقصة المتراففة على الشءوءاف التشرففة) فنع جرفان الهواء. تشمل أعراض توقف التنفس الانسدافى أثناء النوم عند الأطفال كلاً من الشخفر أو اللهاث Gasping أو النوم المزعج والصءاع الصبافى والنوم الشففى النهافى ونقص سرعة النمو ومشاكل السلوك. وعند الأطفال الأكبر والبالفن فءى توقف التنفس الانسدافى أثناء النوم مع البءانة وفرط الكاربمفة المزمز متلازمة بفك وفكفان Pickwickain syndrome. إن الأشفع عند الأطفال هو الانسداد النافم عن الشءوءاف التشرففة (ضخامة اللوزتفن والفءانففات، كبر اللسان) أو عءم كفاففة مقوفة الطرىق الهوائى (تلفن الرغامى أو تلفن الحنجرة).

إن Polysomnography الذى ففمس الجهد التنفسى وجرفان الهواء والأكسفة وسرعة القلب فمكن أن فكون مساعءأ فى فءفف نمط وشءة نوباف توقف التنفس.

تحسن الأعراض عند بعض الأطفال باستئصال الغدانيات أو اللوزتين أو كليهما. وتشمل المعالجات الأخرى التهوية المستمرة بالضغط الإيجابي (CPAP) طيلة الليل أو إجراء خزغ الرغامى في الحالات الممندة. يمكن لل OSA الشديد أن يؤدي إلى القلب الرئوي (قصور القلب الأيمن الذي ينجم عن فرط التوتر الرئوي المزمن) والموت في النهاية.

نقاط رئيسية 120

1. يؤدي السداد قصع الأنف ثنائي الجانب إلى الزلقة في غرفة الولادة وهو حالة جراحية إضافية.
2. يمكن لتوقف التنفس الانسدادي أثناء النوم (OSA) أن يؤدي إلى مشاكل سلوكية وضعف الأداء المدرسي.
3. إن مخطط النوم المتعدد Polysomnography هو المعيار الذهبي لتشخيص ال OSA.

الربو

الربو

PATHOGENESIS

الأمراض

الربو مرض مزمن يحدث فيه انسداد عكوس في الطريق الهوائي يتميز بفرط استجابة القصبات والالتهاب وإفراز المخاط. يعتمد التشخيص على تكرار الأعراض واستجابتها للموسمات القصبية و/ أو الأدوية المضادة للالتهاب. قد يحدث تشنج القصبات Bronchospasm الناجم عن تقبض العضلات الملس بعد التمرض للمنبهات الأرجية أو البيئية أو الخمجية أو العاطفية. تشمل المثيرات الشائعة تدخين السجائر والأخماج التنفسية العلوية ووبر Dander الحيوانات المدللة وعت القبار وتبدلات الجو والجهد والمستأرجات الطعامية أو الفصلية. تجلب الوسائط الخلوية الالتهابية إلى سطوح الطريق الهوائي السفلي وتؤدي إلى إنتاج المخاط والمزيد من زيادة فرط الاستجابة في الطريق الهوائي. إن الاستجابة الالتهابية في الطرق الهوائية هي استجابة مباشرة واستجابة ذات طور متأخر، وإن الاستجابة المتأخرة هي التي تؤدي إلى فرط الارتكاس المديد في الطريق الهوائي المميز لسورات الربو. تصنف شدة الربو اعتماداً على درجة الضعف قبل البدء بالمعالجة المناسبة (الجدول 20-1).

EPIDEMIOLOGY

الوبائيات

الربو هو أشيع الأمراض الرئوية شيوعاً عند الأطفال ونسبة انتشاره في ازدياد رغم تطورات المعالجة. وهو أشيع سبب للاستشفاء في الممارسة في طب الأطفال. يتظاهر 90% من المرضى قبل عمر 6 سنوات. يصاب الذكور أكثر من الإناث بمرتين قبل سن المراهقة، أما عند المراهقة فتتساوى إصابة الذكور والإناث.

المجموع 20-1: الربو، التصنيف ومعالجة الصيانة.					
الشدة	الأعراض	أدوية الصيانة، العمر ≥ 5 سنوات		أدوية الصيانة، العمر < 5 سنوات	
		المفضلة	البديلة	المفضلة	البديلة
الخفيف المتقطع.	≥ 2 يوم/ الأسبوع و/ أو ≥ 2 ليلة/ الشهر.	لا يوجد	لا يوجد	لا يوجد	لا يوجد
الخفيف المستمر.	< 2 يوم/ الأسبوع و/ أو < 2 ليلة/ الشهر.	جرعة منخفضة الكرومولين أو حاصرات بيتا طويلة الأمد. مستقبلات اللوكوترين.	جرعة منخفضة الكرومولين أو حاصرات بيتا طويلة الأمد. مستقبلات اللوكوترين.	جرعة خفيفة من الكرومولين، حاصرات بيتا طويلة الأمد، اللوكوترين، النيوكليروميل أو الثيوفيللين مع التأثير.	جرعة خفيفة من الكرومولين، حاصرات بيتا طويلة الأمد، اللوكوترين، النيوكليروميل أو الثيوفيللين مع التأثير.
المتوسط المستمر.	يوميًا و/ أو < 1 ليلة واحدة بالأسبوع.	جرعة منخفضة من الكرومولين أو حاصرات بيتا طويلة الأمد مع مستقبلات اللوكوترين أو الكورتيكوستيرويد.	جرعة منخفضة من الكرومولين أو حاصرات بيتا طويلة الأمد مع مستقبلات اللوكوترين أو الكورتيكوستيرويد.	جرعة منخفضة من الكرومولين أو حاصرات بيتا طويلة الأمد مع مستقبلات اللوكوترين أو الكورتيكوستيرويد.	جرعة منخفضة من الكرومولين أو حاصرات بيتا طويلة الأمد مع مستقبلات اللوكوترين أو الكورتيكوستيرويد.
الشديد المستمر.	مستمر يوميًا ويشكل متكرر أثناء الليل.	جرعة عالية من الكرومولين أو حاصرات بيتا طويلة الأمد مع مستقبلات اللوكوترين أو الكورتيكوستيرويد.	جرعة عالية من الكرومولين أو حاصرات بيتا طويلة الأمد مع مستقبلات اللوكوترين أو الكورتيكوستيرويد.	جرعة عالية من الكرومولين أو حاصرات بيتا طويلة الأمد مع مستقبلات اللوكوترين أو الكورتيكوستيرويد.	جرعة عالية من الكرومولين أو حاصرات بيتا طويلة الأمد مع مستقبلات اللوكوترين أو الكورتيكوستيرويد.

RISK FACTORS

عوامل الخطورة

تشمل عوامل الخطورة الاستعداد الوراثي (إصابة الوالد أو الوالدين بداء الطريق الهوائي الارتكاسي [RAD] أو التأتب) والتأتب Atopy والتمرض لدخان السجائر والعيش في مناطق المدن Urban والفقر والأمريكيين من أصل إفريقي. إن الخمج بالفيروس المخلوي التنفسي (RSV) الذي يحتاج إلى الاستشفاء بترافق مع نسبة أعلى للإصابة بالربو لاحقاً، وهذا قد يعكس الميل الزائد المستبطن للوزيز وليس سبباً للوزيز.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

عندما يتظاهر المرضع بالوزيز والعسرة التنفسية فإن التشخيص التفريقي يشمل التهاب القصيبات الشعبية واستنشاق الجسم الأجنبي والجزر المعدي المريئي مع الاستنشاق والناصور الرغامي المريئي والمعلق Sling الوعائي.

قد يسبب التأق والوذمة الوعائية العصبية الوزيز في أي عمر. يؤدي الربو المتظاهر بالسعال Cough-variant asthma لإحداث سعال مزمن قد يتظاهر خلال النشاطات اليومية أو ليلاً أثناء النوم. وإن هذا العرض مشابه للسعال المترافق مع التقطير الأنفي الخلفي Postnasal drip أو التهاب القصيبات أو الداء اللبني الكيسي. قد يكون الوزيز موجوداً أو غائباً.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

■ القصة المرضية والفحص السريري:

تتنوع تظاهرات الربو. وقد تكون القصة المرضية إيجابية للوزيز أثناء الإصابة بالأخماج التنفسية الفيروسية. تشمل الموجودات المحتملة الأخرى في قصة المريض الأخماج التنفسية المديدة ونقص تحمل الجهد أو السعال اليومي أو الليلي المستمر. يتظاهر الأطفال المصابون بالهجمات الحادة بعسرة تنفسية مع الزلة والوزيز والسحب تحت القص ورقص خنابتي الأنف وجـر Tugging الرغامي وتطاول الطور الزفير نتيجة لانسداد الجريان الهوائي. من غير الشائع حدوث الزراق. إن غياب الوزيز مع ضعف سماع الأصوات التنفسية علامة منذرة بالسوء وتشير إلى أن الجهاز التنفسي عند الطفل مسدود لدرجة تمنع حركة الهواء. تقترح تبدلات الحالة العقلية فرط الكاربمية المتقدم و/ أو نقص الأكسجة الهام مع توقف التنفس الوشيك.

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

يمكن لاختبارات وظائف الرئة PFTs عند المرضى الكبار أن تساعد على تحديد شدة المرض عند الخط القاعدي Baseline وأثناء السورات. (ملاحظة: تشمل الطرق التشخيصية الأخرى التي قد تساعد في تشخيص الربو اختبار التحدي بالميثاكولين واختبار الجهد مع قياس النفس (Spirometry)).

يجب عند المرضى المصابين بالرئو المستمر (الجدول 20-1) إجراء PFTs مرة واحدة أو مرتين على الأقل في السنة من أجل تكييف المعالجة حسب الحاجة. تظهر صورة الصدر عند الخط القاعدي Baseline بشكل نموذجي على الأقل فرط انتفاخ خفيف و/ أو زيادة العلامات القصصية. إن المراقبة بواسطة الجريان الأعظمي (PF) peak flow له أهمية خاصة عند المرضى المصابين بالرئو المتدل إلى الشديد. إن مقاييس ال PF أجهزة صغيرة سهلة الحمل والاستخدام، وهي تقيس مدى السرعة التي يستطيع منها المريض إجراء زفير قسري بعد أخذ شهيق أعظمي، وتشير القراءات المنخفضة إلى زيادة انسداد جريان الهواء. يمكن لقراءات ال PF أن تبدأ بالانخفاض قبل ساعات أو حتى أيام من ظهور الأعراض سريراً. إن التناقص بنسبة 50-80% من القيم المتوقعة يدل على سوء خفيفة إلى معتدلة، أما القراءات دون 30% من المتوقع تترافق مع انسداد شديد.

تظهر صورة الصدر خلال السورات الحادة فرط انتفاخ هام مع انخماصات بؤرية أو تحت قطعية Subsegmental أحياناً (الشكل 20-1). يمكن أن يحدث احتباس ال CO₂ مع التعب وقد يكون دراماتيكيّاً تماماً أما نقص الأكسجة فيكون أقل وضوحاً عادة.

TREATMENT

المعالجة

يمكن أن يبقى معظم المرضى المصابين بالرئو الخفيف المتقطع دون أعراض مع القليل من السورات عن طريق المعالجة المناسبة والمطاوعة. وإن أكثر شكل فعال من المعالجة هو التخلص من العامل المحرض Inciting من بيئة الطفل. يجب تجنب دخان السجائر بشكل صارم. كما أن إنقاص عت الفبار والعفن والتعرض للحيوانات المدللة مفيد عند المرضى الذين عندهم مركب أرجي للرئو لديهم.

إن حجر الأساس في المعالجة الداعمة الطبية هو الستيرويدات القشرية الإنشاقية (ICS) ومقلدات β_2 وحاصرات مستقبلات اللوكوترين. تؤدي مقلدات β_2 مثل الألبوتيرول إلى إنقاص تقيض العضلات الملس وقد تغطي فعوياً أو عن طريق الإرداذ أو الإنشاق بجرعة محددة Metered-dose. وإن المستحضرات الجديدة من مقلدات β_2 مثل الليفالبوتيرول Levalbuterol ذات مزايا نظرية وتأثيرات جانبية أقل. لكن الأبحاث لم تجزم بعد بهذه المزايا. تتوافر مستحضرات طويلة الأمد (Salbutamol و Formoterol) للمرضى الذين يحتاجون إلى معالجة يومياً بمقلدات β_2 . كما يمكن استخدامها أيضاً عند المرضى الذين يحتاجون المعالجة بالستيرويدات القشرية الإنشاقية، ويكون التأثير إضافياً مما يسمح بانقاص جرعة الستيرويدات الإنشاقية. إن مقلدات β_2 فعالة في الوقاية من الرئو المحرض بالجهد إذا استخدمت قبل 15-30 دقيقة من الجهد العنيف. قد يؤدي سوء استخدام الموسعات القصصية إلى حدوث التحمل Tolerance لتأثيراتها.



الشكل 20-8: صورة صدر شعاعية لطفل عمره 3 سنوات أجريت أثناء صورة الريو تظهر فرط انتفاخ شديد مع زيادة القطر الأمامي الخلفي للصدر مع انخفاض الحجاب وسناطق عديدة من الانخماص.

لقد أدى إدخال المعالجة بالستيرويدات القشرية الإنشائية إلى تأثير ملحوظ على معالجة الربو. يتم استنشاق الأشكال الضبابية Aerosolized مباشرة إلى الرئتين مع إنقاص فعلي في تأثيراتها الجانبية الجهازية. وإن استخدام هذه الأدوية كدواء يومي في الربو المستمر والشديد قد أصبح أساس الرعاية عند مريض الربو. كما أن زيادة جرعة الستيرويدات القشرية الإنشائية قد أصبح جزءاً هاماً من الاستجابة الأولية لسورة الربو التي تعالج في المنزل. تشمل الخيارات البيكلوميثازون Beclomethasone والبوديمونيد Budesonide والفلونيمسوليد Flunisolide والفلوتيكازون Fluticasone والتريامسينولون Triamcinolone. وإن المخاوف من تثبيط النمو المحتمل عند الأطفال باستخدام الستيرويدات القشرية الإنشائية يومياً قد هدأت بشكل كبير. (ملاحظة: إن الدراسات المبكرة حول البيكلوميثازون [وهو من الجيل الأول للستيرويدات الإنشائية] قد اقترحت حدوث نقص خفيف لكن قابل للقياس في النمو الطولي. وفي الدراسات طويلة الأمد على الجيل الثاني من الستيرويدات الإنشائية [البوديمونيد والفلوتيكازون] انخفضت سرعة النمو الخطي في البداية لكن استرجعت لاحقاً، وكل الأشخاص وصلوا إلى طولهم المتوقع عند البلوغ). يحتفظ بالمعالجة الضموية بالستيرويدات للمورات الحادة، وحالات الـ RAD الشديدة المستمرة سيئة الضبط.

إن مضادات مستقبل اللوكوترين (المونتي لوكاست montelukast والزافير لوكاست Zafirlucast والزيلوتون Zileuton) أدوية ضموية يوصى بها لمعالجة الربو المزمن المعتدل إلى الشديد. وقد تسمح عند بعض المرضى بإنقاص اعتمادهم على مقلدات β_2 والاستخدام اليومي للستيرويد الإنشائي، وهي أكثر فعالية عند المرضى المصابين بالربو المحرض بالجهد والربو ذي المكونة الأرجية الهامة. إن كرومولين الصوديوم دواء وقائي آخر أصبح يستخدم بشكل أقل تواتراً منذ إدخال الستيرويدات القشرية، وهو يعمل على تثبيث غشاء الخلايا البدينة Mast cell ويمنع تحرر الوسائط الالتهابية مثل الهستامين، ويتوفر على شكل إرذاذ وعلى شكل إنشاق بجرعة محددة. كما أنه جيد التحمل وليس له تأثيرات جانبية معروفة. لا يفيد كرومولين الصوديوم أثناء النوبة الحادة لكنه شكل جيد للوقاية.

لقد انخفض استخدام الثيوفيللين (كان يستخدم بشكل شائع كدواء ضموي موسع للمقصبات) ولم يعد خيار المعالجة الأول. وهو فعلياً ليس له خصائص مضادة للالتهاب كما أنه ضعيف التحمل ويحتاج إلى مراقبة متكررة للمستوى الدوائي، ويحتفظ به حالياً للمعالجة الزمنية عند المرضى الذين لم يستجيبوا على الأدوية التقليدية.

تدير المورات الخفيفة بإضافة موسع قصبي إنشائي قصير الأمد إلى أنظمة معالجة الصيانة. قد تشمل الخطوات الإضافية مضاعفة جرعة الستيرويدات الإنشائية لمدة 7-10 أيام أو البدء بالمعالجة التنفضية بالستيرويدات الضموية لمدة 5 أيام. أما المورات المعتدلة إلى الشديدة فتحتاج عادة إلى زيارة قسم الإسعاف وأحياناً الاستشفاء.

نقاط رئيسة 220

1. إن المكونات الثلاثة الرئيسية للرئو هي انسداد الطريق الهوائي العكس وزيادة ارتكاس الطريق الهوائي (التشنج القصبي) والالتهاب.
2. تصنف شدة المرض إلى الخفيف المتقطع والخفيف المستمر والمعتدل المستمر والضعيف المستمر.
3. إن المؤسسات القصصية هي المعالجة المختارة في سورة الرئو الحادة.
4. حسنت الستيرويديات القشرية الإنشائية ومثبطات اللوكوترين السيطرة على الأعراض عند المرضى الذين لديهم ريو معتدل إلى شديد.
5. يشير اختفاء الوزن مع زيادة الضائقة التنفسية إلى زيادة الانسداد وليس التحسن.
6. تحدث تأثيرات الستيرويديات القشرية أو الستيرويدية بعد 4-6 ساعات من الإعطاء.

يتم عند الأطفال الذين يراجعون قسم الإسعاف بسبب هجمة ريو حادة التقييم في البداية من ناحية افتتاح الطريق الهوائي والقدرة على التهوية. وإن قياس الأكسجة النبضي وسيلة بسيطة وسريعة لتقييم نقص الأكسجة. يحتاج المرضى الذين لديهم ضائقة تنفسية شديدة إلى قياس غازات الدم الشريانية لتقييم الحاجة إلى إعطاء الأكسجين ولتمييز حالة ارتفاع الـ PaCO_2 وهي علامة منذرة بقصور التنفس الوشيك (إن الـ PaCO_2 الطبيعي مع وجود زلة تنفسية علامة منذرة بالسوء أيضاً لأن الـ PaCO_2 يجب أن يكون دون الـ 40 إذا كانت سرعة التنفس عالية). تغطي المؤسسات القصصية الإرداذية بشكل مستمر عند الحاجة. ينقص الإبي نفرين أو الثيروبتالين بسرعة ارتكاس الطريق الهوائي. وإن الستيرويديات القشرية التي تغطي فموياً أو وردياً تحتاج إلى 4-6 ساعات حتى تحدث الاستجابة لكنها تستطع لمعالجة الالتهاب والوقاية من استجابة الطور المتأخر. إن الأطفال الذين لا يستجيبون بالزوال التام للأعراض بعد عدة ساعات (أي الأطفال الذين لديهم حالة ربوية) أو أولئك الذين يحتاجون إلى المعالجة المستمرة بالأكسجين يجب قبولهم في المشفى لمتابعة المعالجة والمراقبة عن كثب.

ورغم التطورات في المعالجة فإن معدل الوفيات الناجمة عن الرئو عند الأطفال قد استمر بالارتفاع خلال العقدين الماضيين. وإن العوامل التي تزيد خطر الموت هي عدم المطاوعة والتأخر في تمييز الأعراض والتأخر في المعالجة وقصة تتيب سابقاً والعرق الأسود والاعتماد على الستيرويد.

CYSTIC FIBROSIS

الداء الليفي الكيسي

PATHOGENESIS

الإمراض

الداء الليفي الكيسي CF مرض وراثي يصيب عدة أجهزة يتميز باضطراب وظيفة الغدة خارجية الإفراز. ترمز مورثة الـ CFTR (منظم العبور في الداء الليفي الكيسي) بروتيناً في غشاء الخلية يعمل كقناة كلور مفعلة بالـ cAMP على الخلايا الظهارية في السبيل التنفسي والبنكرياس والغدد العرقية واللعابية والأمعاء والجهاز التناسلي. وهذه القناة لا تكون وظيفية عند المرضى المصابين بالـ CF لذلك

يبقى الكلور متراكماً Sequestered داخل الخلية. ويتم سحب الصوديوم والماء إلى الخلية للمحافظة على التوازن الأيوني والأزمولي Osmotic مما يؤدي إلى تجفاف نسبي على مستوى سطح الخلية ومفززات لزجة شاذة. تشمل الشذوذات الأخرى التي تتجم عن عدم فعالية قناة الكلور شذوذات في صفات سطح الخلية في الرئة مما يسهل ارتباط المصبات الزرق وينقص إنتاج أكسيد الأزوت Nitrous oxide الذي يتواسط (ينقص) الالتهاب ويمرّز قتل الجراثيم.

EPIDEMIOLOGY

الوبائيات

ينتقل الـ CF كصفة جسمية متحية، ويبلغ نواتر المرض 1 من كل 3500 ولادة حية عند البيض و 1 من كل 17000 ولادة عند السود. تحدث المورثة بتواتر أخفض عند باقي السكان. لقد تم تمييز أكثر من 1000 طفرة متميزة (توضع في مكان المورثة على الصبغي 7). يكون لدى أكثر من 70% من المرضى طفرة في الموقع 508 من مورثة الـ CFTR (ΔF508). متوسط الحياة المتوقع حالياً هو 33.4 سنة (في الولايات المتحدة) وقد ازداد بشكل دراماتيكي في العقد الماضي.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

■ القصة المرضية والفحص السريري:

يبين (الجدول 20-2) أشيع العلامات والأعراض في الداء الليفي الكيسي. قد تصاب كل مستويات الطريق الهوائي بما فيها الممرات الأنفية والجيوب والطرق الهوائية السفلية. إن السليلات الأنفية عند أي مريض طفل يجب أن تحت على إجراء المزيد من الاختبارات للـ CF. من الشائع جداً حدوث تعتم Opacification الجيوب والتهاب الجيوب. يذهب ركود المخاط وعدم فعالية التنظيف لحدوث ذوات الرئة الجرثومية المتكررة. تشمل المصبات الممرضة الشائعة في الطفولة الباكرة بشكل نموذجي العنقوديات المذهبة والمستدميات النزلية. ويتبع ذلك بشكل عام الاستعمار بالمصبات الزرق الزنجارية *Pseudomonas aeruginosa* في الطفولة المتأخرة وبداية المراهقة. يكتسب أكثر من 90% من المرضى فعلياً المصبات الزرق الزنجارية ولا يتم التخلص منها.

إن الاستعمار بجراثيم *Burkholderia cepacia* تثير شؤم بشكل خاص، ويطراف مع التدهور الرئوي المتسارع والموت.

تشمل التظاهرات المدية المعوية القصور البنكرياسي وانسداد الأمعاء وهبوط المستقيم والداء السكري والتشمع الكبدي. وإن التداخل مع الإفراز الأنزيمي البنكرياسي الطبيعي يؤدي إلى نقص امتصاص الشحوم، وقد يلاحظ الوالدان أن براز الطفل كبير الكمية وكرية الرائحة. يصبح البراز لاحقاً كثيفاً بشكل شديد (بدلاً من أن يكون سائلاً) مما يؤدي إلى احتمال حدوث انسداد الأمعاء الدقيقة البعيدة. إن فشل النمو أشيع تظاهرة للـ CF عند الرضع والأطفال. وعند الولدان يعتبر الطلوص بالمقي علامة واسعة للـ CF.

الجدول 20-2: التظاهرات السريرية للماء اللبني الكيسي.

□ المرض الجيني الرئوي المزمن:

- استعمار / خمج مستمر بالعوامل المرضية النموذجية لإصابة الرئة في الداء اللبني الكيسي وتشمل:
 - المنقوديات الذهبية.
 - الزوائف الزنجارية (المخاطانية mucoid وغير المخاطانية).
 - المستدميات النزلية غير النمطة.
 - مركب *Burkholderia cepacia*.
 - *Stenotrophomonas maltophilia*.

□ الإصابة القصبية الداخلية وتجتلي بـ:

- السعال وإنتاج القشع.
- الوزيز واحتجاز الهواء.
- الشنوذات الشعاعية.
- دليل على الانسداد (باستخدام اختبارات وظائف الرئة).
- يقرط الأصابع.
- مرض الجيوب المزمن.
- السيليلات الأنفية.
- التبدلات الشعاعية.

□ الشنوذات المعوية:

- الطلوس بالمقي.
- قصور البنكرياس خارجي الإفراز.
- انسداد الأمعاء البعيدة.
- هبوط المستقيم.
- التهاب البنكرياس المتكرر.
- المرض الكبدي الصفراوي المزمن الذي يتجلى بدلائل سريرية و/ أو مخبرية على:
 - التشمع الصفراوي البؤري.
 - التشمع عديد القصيصات.
 - فشل النمو (سوء التغذية البروتيني-الحروري).
 - نقص بروتين الدم-الوذمة.
 - أعواز الفيتامينات المنحلة بالدم.

□ الشنوذات البولية التناسلية.

- انعدام النطاف *Azoospermia* الانسدادي عند الذكور.
- الشنوذات الاستقلابية.
- متلازمات ضياع الملح.
- نفاذ الملح الحاد.
- القلاء الاستقلابي المزمن.

التقييم التشخيصي

DIAGNOSTIC EVALUATION

تشمل الموجودات التشخيصية الكلاسيكية في الـ CF كلاً من ارتفاع تركيز كلور المرق وقصور البنكرياس والمرض الرئوي المزمن. يؤدي الخمج المتكرر في الطريق الهوائي السفلي إلى توسع القصبات والتليف وفقدان البارانشيم وتشكل الفقاعة Bleb المميز على صورة الصدر (الشكل 20-2). تظهر اختبارات الوظيفة الرئوية غالباً تبدلات انسدادية Obstructive وبعض التبدلات الحاصرة Restrictive. يبقى اختبار كلور العرق الاختبار المشخص المختار، وإن مستوى الكلور الذي يتجاوز 60 مك/ل يعتبر شاذاً. وقد يكون من الصعب أحياناً تفسير القيم الحدية للاختبار. تتوفر الآن الاختبارات المورثية وقبل الولادة لأشيع الطفرات المورثية وهي تشكل 85% من الحالات. إن النمط المورثي مع وجود أليلين شاذين في موقع الـ CFTR يثبت تشخيص الداء الليفي الكيسي.

المعالجة

TREATMENT

تساعد المعالجة الفيزيائية للصدر والتمارين والسعال المتكرر مساعدة في تحريك المفرزات. وإن الموسعات القصية والأدوية المضادة للالتهاب ترخي جدار العضلات اللس وتقمص ارتكاس الطريق الهوائي وتكبح تخرب النسيج. يقوم الدي أوكسي ريبونوكلياز Deoxyribonuclease البشري المنشوب (يعطى عن طريق الإبر) بتكسير معقدات الـ DNA الكثيفة الموجودة في المخاط نتيجة لتخرب الخلايا والخمج الجرثومي.

أما الطرق البديلة فهي إعطاء التوبراميسين الإنشافي بشكل منتظم الذي قد يستلزم عند المرضى المصابين بخمج القصبات الزرق. والأحدث حالياً هو الأزيثروميسين الذي أثبتت فعالية كمعدل modifier مناعي محتمل. وتجري الدراسات حالياً لتقييم استخدام الأدوية المضادة للالتهاب في الداء الليفي الكيسي للمساعدة على الحفاظ على وظيفة الرئة. يمكن غالباً الوصول إلى نمو طبيعي عن طريق إعاضة الأنزيمات البنكرياسية والتزويد بالفيتامينات المنحلة بالدهن وإعطاء القوت الفني بالبروتين والكالوري. قد تتم التغذية عن طريق الأنبوب الأنفي المعدي أو أنبوب فغر المعدة Gastrostomy إذا لم يكن المدخول القموي كافياً.

إن الأطفال الذين يحافظون على أطوال وأوزان فوق الخط 25 المتوي لديهم إنذار أفضل على المدى البعيد.

قد تثار السورات المتكررة للمرض بالأخماج الفيروسية أو الجرثومية وتعالج بالمعالجة الفيزيائية المكثفة للمصدر والتجوير بالوضعة والمضادات الحيوية التي يمكن أن تعطى قموياً إذا كانت سورة المرض خفيفة والعضيات الممرضة غير مقاومة. ولكن عادة ما يكون من الضروري علاج الأخماج الجرثومية بأمينوغليكوزيد (مثل التوبراميسين) وبنسلين نصف تركيبي أو سيفالوسبورين ويعتمد ذلك على حساسية العضيات المسببة. تجرى حالياً الأبحاث الهادفة إلى إعطاء المعالجة المورثية.



الشكل 20-2: صورة صدر عند مراهق ذكر مصاب بالداء الليفي الكيسي. تظهر هذه الصورة مرضاً مزمناً واضحاً مع تشكل هقاعة.

يستمر الإنذار بالتحسن بالمعالجة الهجومية للسورات الرئوية والدعم التغذوي المثالي. وتبقى الاختلاطات التنفسية المساهمة الرئيسة في المراضة والوفيات في الداء الليفي الكيسي. إن النفث الدموي Hemoptysis علامة منذرة قد تحدث أثناء السورات الرئوية في المرض الشديد. حيث يؤدي السعال المتكرر والانتهاز إلى التآكل في جذران الشرايين القصصية في مناطق التوسع القصبي، ويصبح القشع المنتع حاوياً على خيوط دموية. ويعتبر ضهاع الدم الذي يتجاوز 500 مل/ اليوم (أو أكثر من 300 مل/ اليوم لمدة 3 أيام متتالية) حالة إسعافية وتعالج غالباً بالإصمام الشرياني Arterial embolization.

إن الريح الصدرية اختلاط آخر محتمل مهدد للحياة قد يحدث في الداء الليفي الكيسي. وهي تتميز بالبداية المفاجئة لألم صدري شديد مع صعوبة التنفس. يؤدي وضع أنبوب صدري لإعادة تمدد الرئة بشكل سريع لكن تنكس أكثر من نصف حالات الريح الصدرية ثانية ما لم تجرى الجراحة أو التصليب Sclerosis. يتم تجنب التصليب كلياً إن أمكن لأن الزرع يصبح أكثر صعوبة بعد القيام بهذا الإجراء.

قد يؤدي الانسداد المتفرقي ونقص الأكسجة في المرض المتقدم إلى حرط تؤثر رئوي مزمن مع قصور قلب أيمن (القلب الرئوي). إن زرع الرئة خيار محتمل عند مرضى الداء الليفي الكيسي الذين لديهم احتمال البقاء 1-2 سنة.

في نقاط رئيسة 3.20

1. الداء الليفي الكيسي اضطراب في وظيفة الغدة خارجية الإفراز يصيب الرئتين والجهاز الهضمي والبنكرياس والغدة الدرقية والغدد اللعابية والأمعاء والجهاز التناسلي.
2. الوراثة جسمية متنحية.
3. المرض أكثر انتشاراً عند البيض من باقي العروق.
4. فشل النمو هو أوسع مظاهر الداء الليفي الكيسي عند الأطفال.
5. المفوس بالعي عند الوليد علامة واسمة للداء الليفي الكيسي.
6. يتم التشخيص بإرتفاع مستوى الكلور في العرق مع وجود مرض رئوي أو قصور بنكرياس أو بالانتماء المورثي بوجود اليلين شاذين لـ CFTR.
7. إن النفت الدموي والبريم الصبرية المعوية أخطر الاختلاطات الحادة المهددة للحياة في الداء الليفي الكيسي.

APNEA OF INFANCY

توقف التنفس في فترة الرضاعة

يعرف توقف التنفس بأنه توقف التنفس لمدة تتجاوز الـ 20 ثانية أو التوقف لأي مدة زمنية المرافق مع تبدلات اللون (الزراق، الشحوب) أو نقص المقوية أو نقص الاستجابة أو تباطؤ القلب. قد يكون توقف التنفس مركزياً (متواسط عصبياً) أو انسدادياً أو مختلطاً. إن توقف التنفس ليس تشخيصاً لكنه عرض خطير محتمل يحتاج إلى إجراءات التشخيص المكثفة لتحديد ومعالجة السبب المسمتون. وعلى العكس من توقف التنفس عند الخديج فإن توقف التنفس في فترة الرضاعة يحدث عند الرضع بتمام الحمل. يبين (الجدول 20-3) بعض الأسباب المحتملة.

التظاهرات السريرية والمعالجة

CLINICAL MANIFESTATIONS AND DIAGNOSTIC EVALUATION

غالباً ما يسترعي توقف التنفس في فترة الرضاعة الانتباه الطبي بعد حدوث حادثة مهددة للحياة (ALTE). إن الـ ALTEs تجارب مرعبة جداً للشخص الذي يمتني بالطفل حيث يتوقف الطفل الرضيع عن التنفس أو أن يكتشف أن الرضيع متوقف التنفس. وقد يكون مزرقاً أو شاحباً مع نقص المقوية وصعوبة الإيقاظ أو الفصص (الشُرَق) Choking والكام Gagging. يمتد المراقب غالباً أن الطفل سوف يموت إن لم يتم التدخل (التنبيه العنيف، الإنعاش القلبي الرئوي).

إن هدف الإجراءات التشخيصية كشف أو نفي أي أسباب مهددة للحياة وقابلة للمعالجة. ويبين (الجدول 20-3) الاختبارات التي يمكن أن تؤخذ بالاعتبار اعتماداً على القصة والفحص السريري. لا يوجد في حوالي نصف حالات توقف التنفس عند الرضيع أي حالة مؤهبة.

TREATMENT

المعالجة

يشمل التدبير معالجة الاضطراب المستبطن. وفي حال عدم وجود سبب قابل للمعالجة يمكن وضع الرضيع على مراقب منزلي يستشعر حركة الصدر (التنفس) وسرعة القلب ويصدر إنذاراً عندما يصبح الطفل متوقف التنفس أو متباطئ القلب. إن توقف التنفس عند الرضيع لا يزيد خطر حدوث الـ SIDH وهذا ما يفسر لماذا لم يثبت أبداً أن أجهزة المراقبة المنزلية تقلص احتمال متلازمة الموت المفاجئ عند الرضيع (SIDS).

الجدول 20-3، توقف التنفس في فترة الرضاعة/ الحوادث المهددة للحياة.	
السبب	الفحوصات التشخيصية المساعدة
<ul style="list-style-type: none"> □ الأسباب الحمضية: <ul style="list-style-type: none"> • الإنتان. • التهاب السحايا. • ذات الرئة. • التهاب القصيبات (RSV). • السعال الديكي. 	<ul style="list-style-type: none"> • تعداد الدم الكامل/ زرع الدم. • البزل القطني. • صورة الصدر. • اختبار ممنتند الـ RSV في فصل الإصابة. • الـ PCR أو تلوين الأضداد التألقي.
<ul style="list-style-type: none"> □ الأسباب العصبية: <ul style="list-style-type: none"> • الاختلاجات. • توقف التنفس المركزي. • النزف داخل البطينات. 	<ul style="list-style-type: none"> • EEG. • Polysomnography. • إيكو القحف.
<ul style="list-style-type: none"> □ الأسباب التنفسية: <ul style="list-style-type: none"> • انحداد الطريق الهوائي. • الاستنشاق. 	<ul style="list-style-type: none"> • التصوير الشعاعي للطريق الهوائي أو تنظير القصبات. • دراسة البلع.
<ul style="list-style-type: none"> □ الأسباب القلبية: <ul style="list-style-type: none"> • اللانظميات. 	<ul style="list-style-type: none"> • ECG.
<ul style="list-style-type: none"> □ الأسباب الهرضية: <ul style="list-style-type: none"> • القلس المعدي المريئي. 	<ul style="list-style-type: none"> • اللقمة البارييتية أو ميسار الـ PH.
<ul style="list-style-type: none"> □ أسباب أخرى: <ul style="list-style-type: none"> • الاضطرابات الاستقلابية. • اضطرابات الكهارل. • سوء المعاملة. 	<ul style="list-style-type: none"> • اختبارات أخطاء الاستقلاب الخلقية. • كهارل المصل/ سكر الدم. • مسح للهيكل العظمي/ فحص قعر العين.

في نقاط رئيسة 420

1. قوائم التنفس عرض وليس تشخيصاً.
2. لا يؤدي قوائم التنفس عند الرضيع إلى زيادة خطر حدوث الـ **SIDS** وبالتالي فإن أجهزة المراقبة المنزلية لا تنقص خطر الـ **SIDS**.

RESTRICTIVE LUNG DISEASE**المرض الرئوي الحاصر**

يسبب المرض الرئوي الحاصر نقصاً في معظم قياسات حجم الرئة بما فيها السعة الوظيفية المتبقية والحجم الجاري والسعة الحيوية.

CHEST WALL ABNORMALITIES**شذوذات جدار الصدر**

يدل مصطلح الصدر القمعي **Pectus excavatum** على غُور القص أما مصطلح صدر الحمامة (الصدر الجوّوي) **Pectus carinatum** فيدل على التشوه للخارج. قد تؤدي الأشكال الخلقية الشديدة من هذه التشوهات إلى مرض رئوي حاصر نتيجة للتداخل الميكانيكي مع التنفس الطبيعي. قد يؤدي الجنف الشديد لنقص التأثير. إن البدانة الشديدة إضافة لكونها عامل خطورة لداء الطريق الهوائي العلوي الانسدادي قد تسبب مرضاً رئوياً حاصراً أيضاً. قد يتظاهر المرض العضلي العصبي على شكل إصابة رئوية حاصرة نتيجة لعدم كفاية قوة العضلات التنفسية. (متلازمة غيلان-باريه، حثل دوشين العضلي).

SPACE-OCCUPYING LESIONS**الأفات الشاغلة للحيز**

إن أي آفة تحتل الحيز داخل الصدر سوف تتداخل مع التمدد الرئوي الطبيعي إذا كانت كبيرة لدرجة كافية. يمكن لكل من انصباب الجنب وانصباب التامور والصدر الكيلوسي والانصباب الدموي في الصدر واسترواح الصدر وأورام جدار الصدر والكتل المنصفية والتشوهات القدمومية الكيسية والفنوق الحجابية والتشظي الرئوي أن تناهض الرئة الطبيعية على الحيز الصدري.

INTERSTITIAL LUNG DISEASE**المرض الرئوي الخلالي**

يؤدي الاستنشاق المتكرر بشكل نموذجي إلى المرض الرئوي الخلالي لكن قد يؤدي إلى المرض الرئوي الساد ولهذا قد يكون له أعراض تترافق مع كلتا الحديتين. تمت مناقشة متلازمة الصدر الحاد في داء الخلية المنجلية في الفصل 10. يمكن لعدد من الأمراض النادرة أن تؤدي إلى تبدلات خلالية وتشمل الداء الرئوي الخلالي المزمن والتهاب الرئة الخلالي للمفاوي وداء الساركويد. يحدث

في داء الهيموسيدروز الرئوي تراكم شاذ للهيموسيدرين في الرئتين نتيجة النزف السنخي المنتشر. وهو يترافق مع الأرج لحليب البقر عند الرضع أو متلازمة غود باستشر عند الأطفال الأكبر. يعتمد التشخيص على وجود البالعات المحملة بالهيموسيدرين (بالعات الحديد (Sidrophages) في الفضلات القصبية أو رشافات المعدة.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

تعكس أعراض المرض الرئوي الحاصر بشكل نموذجي محدودية المدخر الرئوي. تتميز الإصابة بعدم تحمل التمرين والازلة وضيق النفس. يمكن التحري عن الآفات المشاغلة للحيز بإصغاء الصدر (حيث يلاحظ نقص الأصوات التنفسية فوق المنطقة المصابة) أو قد تشاهد على صورة الصدر أو إيكو القلب. إن الطبيعة المزمنة للعديد من الآفات الحاصرة يمكن أن تمرض المريض لخطر تطور الأعراض المرافقة للقصور التنفسي المديد. قد يتطور هرق التوتر الرئوي ويكشف باحتداد الصوت القلبي الثاني بالفحص السريري. وقد يلاحظ تبقراط أصابع اليدين والقدمين. إن التظاهرات السريرية لداء الهيموسيدروز الرئوي هي النفت الدموي والإقياء الدموي وفقر الدم صغير الكريات ناقص الصباغ.

شذوذات التهوية - التروية

VENTILATION-PERFUSION ABNORMALITIES

إن توافق التهوية والتروية من المفاهيم الهامة في العديد من الأمراض التي تصيب الجهاز التنفسي. تحتاج المناخ التي تساهم بشكل فعال في التنفس إلى تروية كافية بواسطة الجريان الدموي الشعري الموضعي. ويتم تنظيم هذا الأمر بإحكام بواسطة عدد من الوسائط الموضعية. والأهم أن الشريينات التي تغذي الشعيرات الدموية السنخية حساسة بشكل شديد لضغط الأكسجين. ولهذا إذا ضعفت التهوية في منطقة من الرئة فإن ضغط الأكسجين الموضعي ينقص وبالتالي تنقبض الشريينات. وهذا يؤدي إلى تحويل الدم إلى مناطق الرئة التي تساهم في التهوية الفعالة. وعندما يتخرب هذا النظام يحدث نقص الأكسجة الدموية.

تشمل الحالات التي تترافق مع عيوب الانتشار الصمة الرئوية وبعض الشذوذات الوعائية الخلقية والانخماص الرئوي المديد.

Chapter

21

طب المراهقين Adolescent Medicine

يعرف البلوغ Puberty بأنه مجموعة من التبدلات الجسدية والهرمونية يتم من خلالها تضج الطفل وتحوله إلى بالغ ويصبح قادراً فيزيولوجياً على التكاثر الجنسي. وعلى العكس فإن المراهقة Adolescence تشمل التبدلات الجسدية للبلوغ إضافة إلى التبدلات النفسية والاجتماعية والمعرفية Cognitive التي ترافق عملية الانتقال من الشباب إلى التضج. تقسم بعض المراجع المراهقة أيضاً إلى الفترة الباكرة (المدرسة المتوسطة، العمر 10-13 سنة) والفترة المتوسطة (المدرسة الثانوية، العمر 14-17 سنة) والمرحلة المتأخرة (18-21 سنة). قد تؤدي الأعمال التطورية النفسية في المراهقة إلى اختبار السلطة Authority (تحديد الذات وتأسيس الاستقلالية) والسلوك عالي الخطورة (بسبب ضعف السيطرة على الخزوات، وتقويض المتعة Gratification الأنبة والإحساس بالخلود Immortality) والانشغال Preoccupation بصورة الجسد (تتعلق بالحاجة لأن يكون الشخص جذاباً لأقرانه). ورغم أن المراهقين أقل احتمالاً من الأطفال الأصغر سناً لأن يتابعوا زيارات حفظ الصحة فإن التواصل مع طبيب الرعاية الأولية أمر هام عند هذه المجموعة العمرية لأن العديد من الأمراض والأذيات التي تحدث في المراهقة تنجم عن خيارات نمط الحياة التي تزيد خطر الوفيات والمراضة. تشمل مثل هذه السلوكيات النشاط الجنسي عالي الخطورة واضطرابات الأكل واستخدام المواد وسوء استخدامها والأفعال المؤدية للحوادث أو الأذيات القصدية.

THE ADOLESCENT OFFICE VISIT

زيارة المراهق للميادة

إن مراقبة العلاقة بين الأهل والطفل أمر هام يزود بمعلومات كثيرة. ويجب أن يشجع الأهل على التعبير عن أي مخاوف لديهم. ولكن من المهم إجراء معظم المقابلة والفحص السريري دون وجود الأهل. لا يكون العديد من المراهقين صريحين بالقضايا المتعلقة بالصحة عندما يعتقدون أن الأهل قد يعرفون استجاباتهم. ورغم أن كل الولايات فعلياً تلزم بالإبلاغ عن كل حالة اشتباه بمسوء المعاملة أو الأذى المحتمل (العنف أو الانتحار) وعن بعض الأمراض الخمجية (بما فيها الأمراض المنقولة عن طريق الجنس (STDs) فإن معظمها أيضاً تلتزم بسرية المعلومات المتعلقة بالنشاط الجنسي ومعايرة المواد Substance abuse. وتسمح بعض الولايات لكل المراهقين بالحصول على الرعاية الطبية دون معرفة الأهل. في حين لا يسمح في الولايات الأخرى إلا للقاصرين المتحررين من الوصاية Emancipated minors بالحصول على هذا الحق. يجب عدم تأخير المعالجة الإسعافية أبداً بحجة إخبار الأهل أو الحصول على موافقتهم.

ورغم أن الدراسات أظهرت أن المراهقين يرغبون بمناقشة سلوكياتهم عالية الخطورة ومناقشة قضايا الرعاية الوقائية مع أطبائهم فإن معظمهم يكونون غير مرتاحين للبدء بهذه المحادثات بأنفسهم. إن مصطلح HEADSS (الجدول 1-21) مفيد في كشف الجوانب وثيقة الصلة في القصة الاجتماعية عند المراهق. إن طريقة الاستجواب الودية غير المباشرة والبعيدة عن المحاكمة Nonjudgmental أكثر فائدة في الحصول على إجابات صادقة.

يجب تسجيل الطول والوزن وضغط الدم في كل زيارة أو على الأقل كل سنتين. تشمل الإجراءات الأخرى الموصى بها تقصي السمع (مرة خلال المراهقة) وفحص الرؤية (كل سنتين) وإجراء الخضاب / الهيماتوكريت وفحص البول الروتين (على الأقل مرة واحدة خلال المراهقة). ومن المناسب إجراء اختبار السلين والتقصي عن الشحوم عند بعض المجموعات عالية الخطورة. إن الفحص الموصى به والتقصي المخبري عند المرضى النشيطين جنسياً قد تمت مناقشته في المقطع التالي.

يلخص (الجدول 1-12) (قسم الأمراض الخمجية) اللقاحات الموصى بها خلال المراهقة.

الجدول 1-21: القصة النفسية الاجتماعية عند المراهق، HEADSS.*
Home (أفراد الأسرة، العلاقات، ترتيبات العيش).
Education (الأداء الدراسي/ الأهداف التعليمية).
Activities (العلاقات مع الأقران، العمل، النشاطات الاجتماعية).
Drugs (استخدام المواد/ سوء استخدام المواد بما فيها التبغ والكحول والستيرويدات والمواد النشوية).
Inhalants (الأدوية غير المشروعة).
Sexuality (المواعدة Dating، النشاط الجنسي، منع الحمل، التوجه الجنسي).
Suicide (الاكتئاب، الطلق، قضايا الصحة العقلية الأخرى).
* يقترح بعض الخبراء بضرورة إضافة "E" للتذكير بالطبيب بالتقصي عن السلوكيات المراقبة مع اضطرابات الأكل Eating، وكذلك إضافة "S" ثالثة للتذكير بالاستمرار عن الأمان Safety [إمكانية وجود ملوك عنيف أو سوء معاملة (مثل المضوية في عصابة أو امتلاك سلاح ناري)].

نقاط مهمة 1.21

1. من المهم معرفة وفهم قوانين الولاية المتعلقة بالحصول على الرعاية الصحية والسرية عند المراهقين. ويجب عدم تأجيل الخدمات الإسعافية أو رفض إعطائها بحجة إخبار الوالدين.
2. يشير مصطلح HEADSS إلى الجوانب المتعلقة بالفتاة الاجتماعية عند المراهق التي قد تكشف مسائل وسلوكيات تتعلق بمهارة بصحة المريض وجودة الحياة.
3. يوصى بإجراء تقصي للسبح ولخص بول وخص الخصاب/ الهيماتوكريت مرة واحدة على الأقل خلال المراهقة. كما يجب قياس الطول والوزن وضغط الدم وخصم الرتية مرة واحدة على الأقل كل سنتين.

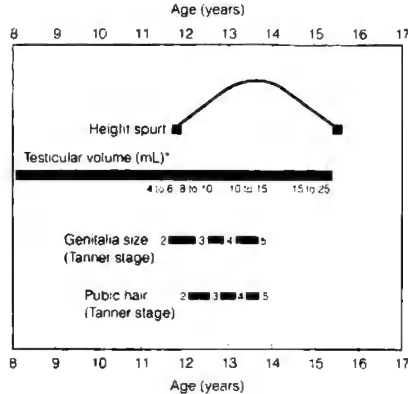
التطور الجنسي / الصحة الإنجابية

SEXUAL DEVELOPMENT/ REPRODUCTIVE HEALTH

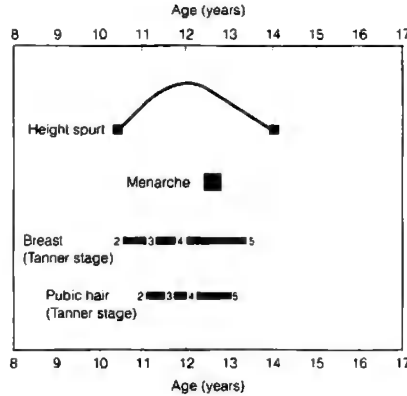
كما ذكر سابقاً فإن البلوغ يدل على التبدلات البيولوجية التي تؤدي إلى القدرة على التكاثر. تحدث حوادث البلوغ وفق تسلسل يمكن التنبؤ به لكن توقيت بدء هذه التبدلات وسرعتها يختلف بشكل كبير بين الأشخاص. إن اندماج التبدلات المرافقة للبلوغ مع مفهوم الذات Self-concept عند المراهق أمر حاسم للمراهقة الطبيعية.

تبدأ حوادث التطور الجنسي عند الذكور بضخامة الخصيتين يليها ضخامة القضيب وهبة النمو الطولي وشعر العانة. ويظهر (الشكل 21-1) هذا التطور.

أما عند الفتيات فإن ترتيب حوادث التطور الجنسي هو تطور برعم الثدي (النهود) Thelarche يليه هبة النمو وشعر العانة وأخيراً بدء الإحاضة Menarche. ويظهر (الجدول 21-2) هذه التبدلات.



الشكل 21-1: تسلسل حوادث البلوغ عند الذكور (الأمريكيين).



الشكل 2-21: تسلسل حوادث البلوغ عند الإناث (الأمريكيات).

يستخدم نظام مراحل Tanner لتحديد مكان الطفل ضمن عملية البلوغ. ويظهر (الجدول 2-21) مراحل تانر بالنسبة للأعضاء التناسلية عند الذكور والتدئين عند الإناث وشعر العانة عند الذكور والإناث. تمت مناقشة شذوذاً البلوغ في الفصل 6.

تشمل خدمات الرعاية الصحية الوقائية عند المراهقين النشيطين جنسياً عناصر إضافية على الفحص السريري والتقصي المخبري. يوصى بفحص الحوض السنوي لكل الشابات النشيطات جنسياً (ملاحظة: يوجد بعض الجدول حول إجراء الفحص الحوضي السنوي أيضاً لكل النساء فوق عمر 18 عاماً). تشمل الفحوص المخبرية لطاخة بابانيكولاو ودراسات الكلاميديا والسيلان البني في عنق الرحم والطلاخة الرطبة للمقززات المهبلية. يجب عند الذكور المراهقين النشيطين جنسياً إجراء اختبار إستراز الكريات البيض على عينة البول الصباحية كما يجب إجراء اختبار تضخم الحمض النووي في البول أو الإحليل من أجل الكلاميديا والسيلان البني. أما بالنسبة للتقصي عند الذكور اللواطيين فيشمل الزروعات من البلعوم والشرج من أجل الـ STDs إضافة إلى الفحوص المصلية لالتهاب الكبد B. يجب نصيحة المرضى الذين لديهم دليل على مرض منتقل جنسياً و/ أو لديهم سلوكيات عالية الخطورة باستخدام وسائل منع الحمل وإجراء اختبارات الإفرنجي والـ HIV.

الجدول 2-21: الصفات الجنسية الثانوية، تانر Tanner.	
□ تطور الثدي (الإناث)	
المرحلة I:	قبل المراهقة، ارتقاء الحلمة فقط.
المرحلة II:	برعم الثدي، ارتقاء الثدي والحلمة على شكل تلة صغيرة، ضخامة قطر اللبوة 11.15 ± 1.1 .
المرحلة III:	ضخامة إضافية مع ارتفاع الثدي واللبوة، لا يوجد انفصال بين حدودهما 12.15 ± 1.09 .
المرحلة IV:	بروز اللبوة والحلمة ليشكلا ارتفاعاً ثانوياً فوق مستوى الثدي 13.11 ± 1.15 .
المرحلة V:	مرحلة التضج، بروز الحلمة فقط بسبب تراجع اللبوة إلى المحيط العام للثدي 15.33 ± 1.74 .
ملاحظة: المرحلتان IV و V قد لا تكونان منفصلتين عند بعض المراهقات.	
□ تطور الأعضاء التناسلية (الذكور)	
المرحلة I:	قبل المراهقة، الخصيتان والصفن والقضيب بنفس الحجم والنسب تقريباً المشاهدة في الطفولة المبكرة.
المرحلة II:	ضخامة الصفن والخصيتين، جلد الصفن مجمر مع تبدلات في بنيته، ضخامة خفيفة (أو لا توجد ضخامة) في القضيب 11.64 ± 1.07 .
المرحلة III:	ضخامة القضيب، تحدث الضخامة أولاً بشكل رئيس على حساب الطول، نمو إضافي للخصيتين والصفن 12.85 ± 1.04 .
المرحلة IV:	زيادة حجم القضيب مع النمو عرساً وتطور الحشفة gland، ضخامة إضافية في الخصيتين والصفن وزيادة اغمقاق جلد الصفن 13.77 ± 1.02 .
المرحلة V:	الأعضاء التناسلية تأخذ شكل وحجم الأعضاء التناسلية عند البالغ 14.92 ± 1.10 .
□ شعر العانة (الذكور والإناث)	
المرحلة I:	قبل المراهقة، وجود زغب فوق العانة غير متطور أكثر من تطور الزغب الموجود فوق جدار البطن (أي لا يوجد شعر بالعانة).
المرحلة II:	أشعار متفرقة طويلة مصطبغة بشكل خفيف، مستقيمة أو مجمدة بشكل خفيف، توجد بشكل رئيس عند قاعدة القضيب أو على طول الشفرين (الذكور 13.44 ± 1.09 ، الإناث 11.69 ± 1.21).
المرحلة III:	تصبح الأشعار أغسق بشكل واضح وأكثر خشونة وتجمعاً، ينتشر الشعر بشكل متفرق فوق ارتفاع العانة (الذكور 13.9 ± 1.04 ، الإناث 12.36 ± 1.10).
المرحلة IV:	يشابه الشعر نمط الشعر عند البالغ، ما يزال التوزع أقل بشكل متبرم مما هو عليه عند البالغ، لا يوجد انتشار للسلع الأنسي للفخذين (الذكور 14.34 ± 1.88 ، الإناث 12.95 ± 1.06).
المرحلة V:	نمط وكثافة الشعر كما هو الحال عند البالغ مع التوزع وفق نمط أفقي (الذكور 15.18 ± 1.07 ، الإناث 14.41 ± 1.12).
المرحلة VI:	انتشار الشعر للخط الأبيض: التوزع الذكري Male escutcheon.

نقاط رئيسية 2.21

1. يبدأ تسلسل التطور الجنسي عند الذكور بحدوث ضخامة في الخصيتين يلي ذلك ضخامة القضيب وبعده النمو الطولي وشعر العانة.
2. يكون ترتيب حواث البلوغ في التطور الجنسي عند الإناث كما يلي: تطور برعمي الثدي (Thelarche) ثم هبة النمو الطولي ونمو شعر العانة وحدوث الحيض Menarche..
3. يوصى بالفحص السنوي للحوض عند كل الشابات النشيطات جنسياً. ويجب عند الذكور المراهقين النشيطين جنسياً إجراء اختبارات الكلاميديا والسيلان البني.

EATING DISORDERS

اضطرابات الأكل

PATHOGENESIS

الإمراض

القمة العصابي Anorexia nervosa أحد اضطرابات الأكل يتميز بضعف صورة الجسم والخوف الشديد من كسب الوزن، ويتوج برفض المحافظة على الحد الأدنى من الوزن الطبيعي المناسب للممر والطول. إن الشدائد الاجتماعية و/ أو النفسية الداخلية أو الخارجية تتراكب على الاستعداد الوراثي المؤدي لتطور القمة.

إن الإسراف بالأكل Binge eating الذي يتبعه بعض السلوك المعاوض لتخليص الجسم من الكالوري المستهلكة هو العلامة الرئيسة للنهم العصابي Bulimia nervosa. قد يفرغ المريض المعدة (يحرص الإقياء أو يتناول المليّنات) أو يستخدم وسائل أخرى (الصيام، التمرين الشديد). يكون مرضى النهم العصابي عادة مدركين أن سلوكهم غير طبيعي.

EPIDEMIOLOGY

الوبائيات

إن 1 من كل 200 مراهقة أنشى توافق معايير القمة. أما النهم فهو أكثر شيوعاً ويصيب حوالي 3-10% من النساء الناشابات. يكون حوالي 10% تقريباً من المرضى المصابين باضطرابات الأكل من الذكور.

RISK FACTORS

عوامل الخطورة

تشمل عوامل الخطورة لاضطرابات الأكل قصة العائلية الإيجابية والإناث. إن كلاً من القمة والنهام أشيع عند البيض. أما عوامل الخطورة الشخصية المترافقة مع القمة العصابي فهي الاهتمام الشديد بالمظهر ونقص تقدير الذات والسمات الوسواسية.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

■ قصة المرضية:

قد يتظاهر المرضى المصابون بالقمة العصبي بانقطاع الطمث الثانوي والإمساك والفشي والانزعاج الهضمي العلوي أو السفلي و/ أو الثوبات الدورية من برودة وتبرقش اليدين والقدمين. إذا كانت الشكوى الرئيسية هي فقد الوزن فإنها تأتي من الأهل وليس من المراهق. لا يؤدي النهام عادة إلى أعراض نوعية رغم أن هؤلاء المرضى يكونون عرضة بشكل هام للمعاناة من الاكتئاب الكبير مقارنة مع أقرانهم. قد يتم إحضار المرضى للطبيب بسبب رؤيتهم يقومون بإفراغ معدتهم أو لأن شخصاً آخر قد شاهد سلوكهم.

■ الفحص السريري:

يكون المراهقون المصابون بالقمة ناقصي الوزن بشدة (يكون مؤشر كتلة الجسم عادة > 17) وقد يبدوون بحالة الدنف Cachectic. تظهر العلامات الحيوية هبوط الحرارة وتباطؤ القلب وقد يوجد هبوط التوتر الشرياني. قد يكون الجلد جافاً ومصفرّاً ومفرط التقرن. إن ترقق شعر الرأس، وزيادة شعر الزغب Lanugo مع برودة الأطراف وتقطع Pitting الأظافر من العلامات الإضافية. ويقدر أن 30-40% من المرضى لديهم نفخة قلبية تتوافق مع انسداد الدسام التاجي.

قد يكون المرضى المصابون بالنهام أسوياء الوزن أو زائدي الوزن بشكل خفيف. تؤدي الإقياءات المتكررة المحرصة من قبل المريض (إن وجدت) إلى الأثقان Calluses على ظهر البراجم Knuckles وتآكل ميناء الأسنان وضخامة الغدة النكفية.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

إن المراهقين الذين يشاركون في بعض النشاطات الرياضية (الباليه والمصارعة والجيمناز) التي يكون فيها لكسب الوزن تأثير سلبي على الأداء يمكن أن يكون لديهم بعض السلوكيات المترافقة مع اضطرابات الأكل مثل إفراغ المعدة وتقييد الكالوري الشديد، ولكن معظم هؤلاء الرياضيين يكون لديهم صورة جسد طبيعية. قد يؤدي فقد الوزن الواضح المشاهد في النهام إلى جعل الطبيب يفكر بالخيانة أو الداء المعوي الالتهابي أو متلازمات سوء الامتصاص والأمراض المزمنة الأخرى (الأخماج، الاضطرابات الغدية). تمت مناقشة التشخيص التفريقي للإقياء (النهام) في الفصل 8.

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

إن كلاً من القمة والنهام تشخيصان سريريان. وتستخدم الدراسات المخبرية لتقييم الحاجة لمداخلة طبية نوعية وليس لإثبات التشخيص. يبين (الجدول 21-3) الفحوص التشخيصية المستخدمة لنفي أو إثبات حالات معينة تترافق مع القمة أو النهام.

الجدول 21-3: الفحوصات المخبرية المقترحة عند المراهقين المصابين باضطرابات الأكل.	
المريض	النتائج المتوقعة
<p>□ كل المرضى:</p> <p>CBC</p> <p>نقص العدلات، كذلك فقر الدم ونقص الصفيحات.</p> <p>كهارل المصل.</p> <p>نقص البوتاسيوم/ القلاء (بما حال اللجوء لإفراغ المعدة).</p> <p>نقص صوديوم الدم (الناجم عن التلاعب بالمدخول من الماء).</p> <p>الكرياتينين/ BUN.</p> <p>السكر.</p> <p>الكالسيوم/ الفوسفور/ المغنيزيوم.</p> <p>ECG.</p> <p>تباطؤ القلب، انقلاب الموجة T، انخفاض الوصلة ST (القمه)، تطاول الفترة QT (المصححة) (التهام في حالة وجود نقص البوتاسيوم).</p>	<p>□ كل المرضى المصابون بالقمه:</p> <p>*ESR.</p> <p>طبيعية أو منخفضة.</p> <p>فحص البول.</p> <p>نقص الكثافة النوعية.</p> <p>اختبارات وظائف الكبد.</p> <p>مرتفعة.</p> <p>الكوليسترول.</p> <p>مرتفع.</p> <p>بروتين المصل/ الألبومين.</p> <p>مرتفع.</p> <p>*T4/ TSH.</p> <p>طبيعي/ طبيعي إلى منخفض.</p> <p>نقص كثافة العظم.</p> <p>Osteopenia (إذا كان انقطاع الطمث < 6 شهور).</p>
<p>□ المرضى المصابون بالتهام:</p> <p>أميلاز المصل.</p> <p>مرتفع في حالة الإقياء.</p>	<p>* مفيد لتضيء الحالات الأخرى الموجودة في التشخيص التفريقي.</p>

الجدول 21-4: القمه والتهام: امتحانيات الاستشفاء.	
□ كلتا الحالتين:	
<ul style="list-style-type: none"> • فشل التعامن بالمعالجة خارج المشفى. • نقص البوتاسيوم (بوتاسيوم المصل > 3.2 ملمول/ل). • نقص كلور الدم (كلور المصل > 88 ملمول/ل). • اضطرابات النظم القلبية/ تطاول فترة QT المصححة/ تباطؤ القلب. • الاختلاطات الطبية التي تحتاج إلى مداخلة داخل المشفى. 	
□ القمه:	
<ul style="list-style-type: none"> • العلامات الحيوية غير المستقرة. • نقص الوزن الشديد. • الحاجة للتغذية المعوية Enteral (رفض الطعام). • توقف تطور البلوغ. 	

في نقاط رئيسة 3.21

1. القمه العصامي أحد اضطرابات الأكل يتميز بفقد الوزن الشديد وضعف صورة الجسد والحروف الشديد من كسب الوزن.
2. يشمل النهام العصامي الإسراف بالأكل يليه بعض السلوكيات المفاض لتخليص الجسم من الكالوري المستهلكة.
3. إن انسدال الدمامل التاجي ليس نادراً عند مرضى القمه العصامي.
4. إن اضطرابات الأكل تشاخيص سريرية. وإن نقاطاً معينة في القصة السريرية والفحص السريري والفحوص المخبرية قد تشير إلى الحاجة للمعالجة داخل المشفى.

TREATMENT**المعالجة**

إن معالجة اضطرابات الأكل متعددة العوامل وتشمل الدعم التغذوي والمعالجة السلوكية والنفسية وتصبح أي اختلاطات طبية ناجمة عن فقد الوزن الشديد أو إفراغ المعدة. يبين (الجدول 21-4) استطبائات الاستشفاء والمعالجة داخل المشفى. إن الأبحاث مستمرة لتحديد إن كانت الأدوية نفسية التأثير Psychotropic (خاصة مثبطات عودة التقاط السيروتونين الانتقائية) مفيدة في معالجة هذه الأمراض. يمكن أن يستغرق الشفاء التام حتى عدة سنوات، وهو أشيع عند المراهقين المصابين بالتهام. تختلف معدلات الوفيات المنشورة في القمه وقد تصل إلى 4%.

SUBSTANCE USE AND ABUSE**استخدام المواد وسوء استخدامها**

يعرف استخدام الأدوية بأنه الاستخدام القصدي لأي مادة يؤدي إلى تغير في الحالة الفيزيائية أو النفسية أو المعرفية أو المزاجية للشخص رغم إمكانية حدوث أذية شخصية. يصبح المرضى مدمنين عندما يبدؤون بمعاقرة (سوء استخدام) Abuse الدواء بطريقة إجبارية معتمدة رغم الضعف الوظيفي الهام. قد ينجم الإدمان عن الاعتماد الفيزيائي الحقيقي Actual physical dependence (حدوث أعراض فيزيولوجية للسحب عند التخلص من الدواء) أو اعتماد نفسي. يوضح (الجدول 21-5) تفاصيل تأثيرات الانسحاب بالكحول وعدد من المواد الأخرى التي قد تستخدم أو يساء استخدامها من قبل المراهق.

EPIDEMIOLOGY**الوبائيات**

لسوء الحظ فإن استخدام المواد بين المراهقين ليس أمراً نادراً، وتشير التقديرات (المعتمدة على الاعتراف الذاتي) أن حوالي نصف المراهقين بعمر 18 سنة قد جربوا الأدوية غير القانونية. وواحد من كل ثلاثة استخدم دواء غير قانوني غير الماريجوانا. كما أن 30% على الأقل قد اعترفوا بالإفراط بالشرب خلال الشهر الماضي. وواحد من كل 4 طلاب من طلاب المدرسة الثانوية يستخدمون التبغ يومياً.

RISK FACTORS

عوامل الخطورة

يظهر (الجدول 21-6) عوامل الخطورة والعوامل الوقائية المتعلقة باستخدام المواد عند المراهقين.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

يوضح (الجدول 21-5) التظاهرات السريرية للانسمام الحاد الناجم عن استخدام المواد إضافة إلى المعالجة النوعية لكل دواء. يجب الاستفسار من كل المراهقين في كل زيارة للطبيب عن استخدام التبغ والكحول والمواد.

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

رغم أن فحص الأدوية متوفر بسهولة في معظم المخابر فإن إجراء الاختبار عند المراهق بناء على طلب والديه دون معرفته بذلك أمراً لا يشجع عليه بصورة عامة. يجب بذل المحاولات لإشراك المراهقين المشتبه باستخدامهم للمواد في نقاشات للحصول على موافقتهم لأي دراسات تشخيصية يوصى بها.

MANAGEMENT

التدبير

يجب حالة المرضى الذين يشتهب باعتمادهم على الكحول/ أو المخدرات إلى اختصاصي بالإدمان وقد يحتاجون للمعالجة المشددة داخل المشفى أو خارجها، ويجب تشجيع المراهقين الذين يسترفون باستخدام التبغ على التوقف عن التدخين، وإذا كان المريض مهتماً بالتوقف فيجب تشجيعه على استخدام المعالجة المعيشة للنيكوتين (مثل الرقعة Patch أو اللصقة .. الخ). قد يحتاج بعض المراهقين إلى المعالجة السلوكية المركزة أو البوبروبيون Bupropion (دواء مضاد للاكتئاب).

■ نقاط رئيسة 4.21

1. يعرف الإدمان **Addiction** بأنه استخدام الدواء الاعتيادي الإجباري رغم الضعف الوظيفي الهام والنتائج غير المرغوبة.
2. يجب في كل زيارة للطبيب تشجيع المرضى الذين يدخنون على التوقف عن التدخين، ويجب أن يعرض على المرضى الذين يريدون رغبة بالتوقف استخدام المعالجة المعيشة للنيكوتين والمعالجة السلوكية والدعم الاجتماعي وفي بعض الحالات البوبروبيون.

الجدول 5-21: التظاهرات السريرية وتغيير الانسجام النواحي عند المراهقين.			
الاعراض	علامات الاستخدام الحاد	المعالجة النوصية	المادة
نقص التثبيط، ضعف التماسق، فقدان الوعي، ضعف المحاكاة، الترقى إلى نلثم الكلام والرنج والتخليط والسبات وتثبيط التنفس.	القيان/ الإقياء، نبض الجدد، حدقتان مبطنتان، نقص المنعكسات، نقص سكر الدم.	الدعم التنفسي، غسيل المعدة/ الفحم المفضل، التهامين، إعطاء الفلوكوز حسب الاستطباب.	الكحول.
الشمق Euphoria، الاسترخاء، ضعف الإدراك، ترقى الحالة إلى عدم استقرار المزاج والهلوسة.	النقص، بيله زمن الارتكاس، تسرع القلب، هبوط الضغط الانقباضي، احتقان المتعصمة، جفاف الفم.	البنزوديازيبينات في حالة الهياج الشديد.	الماريجوانا:
الإحساس بالسعادة، تميزز الإحساس بالصعقة، الترقى إلى الهياج والتخليط والصدمة.	فرط الحرارة، فرط التوتر الشرياني، تسرع القلب، تسرع التنفس، توسع الحدقتين، الهياج، نقص صوديوم الدم.	الفحم المفضل/ البنزوديازيبينات في حالة الهياج/ فرط التوتر الشرياني، تدبير السوائل والكهارل، بطنيات التبريد في حالة الضرورة.	MDMA (Ecstasy) نوع فئري
التوهج العاطفي Elation، زيادة اليقظة، الارتق، الترقى إلى الهذيان، ألم الصدر، التهامين، الاختلاج السبات.	الهذيان، فرط الحرارة، تسرع القلب، فرط التوتر الشرياني، توسع الحدقتين، فرط المنعكسات، الرعجان.	البنزوديازيبينات/ الهالوبيريول، بطنيات التبريد عند الضرورة، معالجة فرط التوتر الشرياني وانعطرابات التنظيم حسب الاستطباب.*	الكوكايين/ الأمفيتامينات:
الشمق أو القلق، ضعف الإدراك، الروع، الهلوسات، الترقى إلى الهذيان وتثبيط التنفس والسبات والموت.	التململ، عدم الاستقرار العاطفي، فرط الحرارة، تسرع القلب، فرط التوتر الشرياني، التبيغ، الرأرة، صغر الحدقتين، ضعف التماسق، الاختلاجات.	دعم التنفس، غسيل المعدة/ الفحم المفضل، البنزوديازيبينات/ الهالوبيريول، معالجة فرط التوتر الشرياني والاختلاجات حسب الاستطباب.	الفينيسيكليدين PCP:
الشمق، زيادة اليقظة، الترقى للقيان، القلق، الزور Paranoia، الهلوسات، الاختلاجات، السبات.	التململ، تقلص المزاج، فرط الحرارة، تسرع القلب، فرط التوتر الشرياني، التبيغ، توسع الحدقتين، مع احتقان المتعصمة، فرط المنعكسات.	الإقاع Talking down في بيئة هادئة مع الإقلال من المنبهات، البنزوديازيبينات، بطنيات التبريد في حالة فرط الحرارة، معالجة فرط التوتر الشرياني والاختلاجات حسب المزاج.	الهلوسات (بما فيها LSD):
الشمق الذي يليه التوهدة، نقص الإدراك، القيان/ الإقياء، النحول، تثبيط التنفس، السبات.	تبدل (تبط) الحالة العقلية، نقص الحرارة، نقص معدل التنفس، هبوط الضغط، الحدقتان المدوسيتان غير المتعاطلتين.	الدعم القلبي التنفسي، غسيل المعدة، الفحم المفضل (إذا تم تناول الهيروين)، النالوكسون.	الهيروين:
الشمق، ضعف المحاكاة، الترقى إلى الهلوسات، التهامين، الاختلاجات، السبات.	السهياج أو النحول، تشنم الكلام/الرأرة/ العين الدامعة، سيلان الأنف، زيادة الإلجاب.	الدعم التنفسي القلبي في حال الضرورة.	المواد المنشوية Inhabants:
* يجب عدم استخدام اليدوكاين لمعالجة اضطرابات التنظيم عند المرضى المصابين بالانسجام بالكوكاين لأنه يمكن أن يثير حدوث اختلاجات عند هؤلاء المرضى.			

الجدول 21-6، عوامل الخطورة لاستخدام المواد.

□ الأدوية غير القانونية:

- الاعتماد الوراثي (للإدمان).
- استخدام الأدوية من قبل العائلة والأصدقاء.
- سهولة الوصول للأدوية.
- نقص مستويات دعم الأهل ورعايتهم.
- الفقر.
- الفشل الدراسي.

□ الكحول:

- الاعتماد الوراثي (للكحولية).
- استخدام وسوء استخدام الكحول من قبل الوالدين والأقران.
- نقص مستويات رعاية الأهل.

□ التبغ:

- تدخين الوالدين واستخدام التبغ.
- سهولة الوصول للسجائر وباقي منتجات التبغ.
- عدم وجود تقييد على التدخين في المنزل.

□ العوامل الواقية:

- بيئة منزلية مستقرة.
- رقابة الوالدين.
- العضوية في المنظمات الاجتماعية الإيجابية.
- الإنجاز الدراسي.
- التوافق مع أقران لا يدخنون.

العنف عند المراهقين

VIOLENCE IN THE ADOLESCENT POPULATION

EPIDEMIOLGY

الوبائيات

تعتبر أذيات الرضوض السبب الرئيس للموت عند المراهقين (الفصل 2). ويشكل القتل Homicide والانتحار ثاني وثالث سبب في هذه القائمة على التوالي. قد يكون المراهقون ضحايا للعنف، أو مسببين للعنف ضد الآخرين و/ أو لأنفسهم بشكل قصدي.

RISK FACTORS

عوامل الخطورة

تشمل عوامل الخطورة الشخصية للسلوك العنيف الاعتقال السابق بسبب جريمة أحداث juvenile والتمرض الباكر للعنف (بشكل مباشر أو في وسائل الإعلام) والتمرض لسوء المعاملة واستخدام الكحول والمخدرات. ورغم أن النساء الشابات أكثر عرضة من الشبان لسوء المعاملة الجنسية فإن المراهقين الذكور أكثر ميلاً بكثير لأن يكونوا ضحايا ومشاركين في أعمال العنف. تشمل باقي العوامل المترافقة مع زيادة احتمال السلوك العنيف الحالة الاجتماعية الاقتصادية المتدنية وسهولة الوصول للأسلحة.

إن أقوى عامل خطورة مترافق مع محاولات الانتحار هو المحاولة السابقة للانتحار. أما باقي العوامل التي تزيد احتمال محاولة الانتحار فتشمل وجود اضطراب نفسي (الاكتئاب .. الخ) ومعاورة المواد وقصة سوء المعاملة والقصة العائلية لاضطراب وجداني كبير و/ أو الانتحار وقصة شدة حديثة. يكون خطر الانتحار عند المراهقين الذين يعيشون في منزل توجد فيه أسلحة فردية أعلى بـ 10 أضعاف من أقرانهم.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

إن الأطباء وباقى طاقم الرعاية الطبية الذين يتفاعلون بشكل دوري مع المراهقين في موقع يستطيعون فيه الاستفسار من المراهقين إن كانوا يشعرون بالأمان أو كانوا قد شهدوا عنفاً أو كانوا ضحايا للعنف. إن السؤال عن كيفية تعامل المرضى مع الغضب إن كانوا قد اشتبكوا في قتال والاستفسار عن وجود سلاح في المنزل قد يفتح أيضاً مجالاً للمناقشة. يجب عند كل المراهقين إجراء التقصي عن الاكتئاب (الحزن، اليأس)، وإذا كان هذا التقصي إيجابياً فيجب الاستفسار عن التكبر بالانتحار، وإن المرضى الذين يعترفون بأنهم يفكرون بالانتحار معرضون بشكل خاص للخطر.

MANAGEMENT

التدبير

إن تشجيع الوالدين على الحد من التعريض للعنف في وسائل الإعلام يجب أن يكون جزءاً من الاستشارة الصعبة الوقائية التي تبدأ منذ أن يكون الطفل دارجاً Toddler. يمكن لتأمين خدمات الصحة العقلية (والخدمات الاجتماعية العائلية) أن يعطي دعماً ضرورياً من أجل الانتقال إلى مرحلة البلوغ المنتج وتجنب التورط في نظام العدالة الخاص بالأحداث.

وكما ذكر سابقاً فإن الخصوصية بين المريض والطبيب لا تمتد إلى المعلومات التي تقترح احتمال الأذية المباشرة. وإن أي مريض يحاول الانتحار (حتى لو تم تقصير المحاولة على أساس أنها مجرد تمثيل (Gesture) يجب أن يقبل في المشفى ويجرى له تقييم نفسي.

نقاط رئيسة 5.21

1. تشكل الأذيات الرضوية السبب الرئيس للوفيات عند المراهقين.
2. إن أقوى عامل خطورة يرتبط مع محاولة الانتحار هو وجود محاولة سابقة.
3. إن المراهقين الذين يعيشون في منزل تتوفر فيه سلاح ناري معرضون لخطر الانتحار أكثر من أقرانهم بمئات مرات.
4. يجب قبول أي مريض يحاول الانتحار في المشفى وإجراء تقييم نفسي له.

* * *

Chapter

22

الأسئلة Questions

1. مراهق عمره 12 سنة لديه منذ شهر قصة حمى مع فقد الوزن والتعب مع الألم والتورم الموضع في القسم المتوسط والقريب من الفخذ. أي مما يلي هو التشخيص الأرجح؟

- a. ساركوما إيبينغ.
- b. الساركوما العظمية.
- c. ذات العظم والتقي المزمنة.
- d. ورم سليم في العظم.
- e. الورم الحبيبي بالإيزينيئات.

2. مراهق بدين يشتكي من ألم متقطع في الركبة منذ أسبوعين. لا توجد قصة رض واضحة، لكنه يلعب كرة القدم مرتين أسبوعياً. لا توجد قصة حمى أو أعراض تنفسية علوية. فحص الركبة طبيعي لكن فحص الورك أظهر تحديداً بحركة الدوران الداخلي مع إيلام خفيف. أي مما يلي هو السبب الأرجح للعرج عند هذا المريض اعتماداً على القصة والفحص؟

- a. داء ليغ - كالف - بيرثيس.
- b. ذات العظم والتقي.
- c. التهاب المفصل الإنتاني.
- d. داء أو سفود - شلاتر Osgood-Schlatter.
- e. انزلاق مشاش رأس الفخذ.

3. رضیعة عمرها شهر واحد ولدت بتمام الحمل، لوحظ لديها نفخة قلبية شاملة للانقباض خسنة شدتها 6/3، أفضل ما تسمع على الحافة السفلية اليسرى للقصص. الطفلة ليس لديها زرقة أو ضخامة كبدية أو تسرع تنفس أثناء الراحة. كما أنها ترضع دون حدوث تسرع تنفس أو تعرق، وكسب الوزن مناسب. لا توجد ضخامة قلبية على صورة الصدر الشعاعية، أي مما يلي هو التشخيص الأرجح؟

- الفتحة بين البطينين.
- الفتحة بين الأذنين.
- بقاء القناة الشريانية.
- تضييق الرئوي.
- تضييق الأبهر.

4. رضیع عمره 4 شهور أحضر إلى عيادتك بشكوى حمى مع ضعف الرضاعة والهياج. الفحص السريري طبيعي، عدا وجود جفاف معتدل مع ضعف الإرواء والهيجية. تعداد الكريات البيض مرتفع مع الزيادة الصيفية نحو الأيسر. فحص السائل الدماغي الشوكي ضمن الطبيعي. أما فحص البول المأخوذ عبر القثطرة البولية فأظهر وجود كريات دم حمراء مع كريات بيضاء وكمية قليلة من الجراثيم. اشتبه بإصابة الطفل بإنتان السبيل البولي. أي مما يلي هو الشوط العلاجي الأنسب؟

- المعالجة بالمضادات الحيوية التجريبية وريدياً.
- المعالجة بالمضادات الحيوية التجريبية فمويماً.
- تحديد السوائل.
- المدخلة الجراحية.
- تأخير المعالجة بالمضادات الحيوية اعتماداً على نتائج الزرع.

5. مريض عمره 15 عاماً مصاب بالربو، راجع قسم الإسعاف بشكوى ضيق النفس. استخدام المريض دواء البخاخ 3 مرات خلال الساعة الماضية، عدد مرات التنفس 34 مع قياس أكسجة نبضي يعادل 92%. لا يوجد وزن مسموم بالحمض. أي مما يلي هي المقاربة النواتية الأولية الأنسب؟

- موسعات القصبات الفموية.
- موسعات القصبات الإرداذية.
- الكرومولين إرذاذاً.
- الستيرويدات الوريدية.
- الثيوفيللين الوريدي.

6. رضعة عمرها 3 شهور راجعت قسم الإسعاف بسبب الحمى وتسرع التنفس وتباطؤ القلب وهبوط الضغط مع عدم الاستجابة. ما هو ترتيب التقييم الأولي الذي يجب القيام به؟
- الطريق الهوائي، التنفس، الدوران، المعجز، تعرية المريض.
 - التنفس، الطريق الهوائي، الدوران، المعجز، تعرية المريض.
 - الدوران، الطريق الهوائي، التنفس، تعرية المريض، المعجز.
 - تعرية المريض، التنفس، الطريق الهوائي، الدوران، المعجز.
 - تعرية المريض، الطريق الهوائي، التنفس، الدوران، المعجز.
7. إن النصائح الوقائية يجب أن تكون جزءاً هاماً من كل زيارة من زيارات الطفل السليم. أي العبارات التالية صحيحة؟
- يمكن للرضع بوزن 20 باوند (10 كغ) أو أكثر الركوب في كراسي السيارات وجوههم للأمام بغض النظر عن العمر.
 - يجب وضع الرضع بوضعية الاضطجاع الظهرى أثناء النوم.
 - يجب على الوالدين دوماً إعطاء شراب عرق الذهب Ipecac في حالة الاشتباه بالتسمم عند الطفل بصرف النظر عن المادة المتأولة.
 - أفضل طريقة للتخلص من خطر التسمم بالرصاص هو الدهان فوق الدهانات الحاوية على الرصاص باستخدام دهان مصنع بعد عام 1977.
 - إن برامج تنقيف المائتين أدت إلى إنقاص خطر الحوادث عند المراهقين بشكل واضح.
8. طفل عمره سنتان أحضر إلى عيادتك بسبب الحمى 39.4 م° المستمرة منذ 5 أيام. لاحظت انشاء الفحص وجود التهاب ملتحمه ثنائي الجانب مع احمرار الشفتين وجفافهما مع وجود شقوق فيهما إضافة لوجود طفح حمامي بقعي على الأطراف والجذع وتورم في اليدين والقدمين. وبناء على هذه الموجودات تم الاشتباه بتشخيص داء كاوازاكي. ما هي المعالجة الأولية الأنسب؟
- الستيرويدات القشرية.
 - المضادات الحيوية.
 - إعاضة الكهارل بحذر.
 - الديال.
 - الأسبرين والغلوبولين المناعي الوريدي (IVIG).

9. أحضر طفل إلى العيادة بشكوى نوبات قصيرة متكررة من الحملة Staring. لوحظت هذه النوبات من قبل الوالدين ومعلم الروضة. تنوم النوبة عدة ثوان فقط، لكن الطفل لا يستجيب أثناء هذه النوبات، وهي تزداد تواتراً. الوالدان قلقان حول هذا الموضوع. أي الإجراءات التشخيصية التالية هي المشخصة لهذه الحالة على الأرجح؟

- تحليل السائل الدماغي الشوكي.
- مخطط الدماغ الكهربائي.
- التصوير الطبقي المحوري للرأس.
- خزعة العضلات.
- التصوير بالرنين المغناطيسي.

10. رضيع ذكر يتمام الحمل وزنه 4000 غ لوحظ لديه زرقعة بعمر 6 ساعات. أجري له صورة صدر فوجد زيادة في العلامات الوعائية الرئوية دون وجود ضخامة قلبية. الطفل لديه تسرع تنفس مع نبض وارواء جيدين. لا توجد نفخة قلبية لكن يسمع صوت S₂ وحيد عال. مخطط كهربية القلب طبيعي نسبة للعمر. كانت مستويات إشباع الأكسجين قبل القناة وبمدها 65%. أظهر اختبار فرط الأكسجة أن غازات الدم الشرياني المأخوذ من الشريان الكعبري الأيمن أثناء إعطاء الأكسجين 100% كانت كما يلي 1.5-21/35/35/7.33، أي من آفات القلب الخلقية هي التشخيص الأرجح؟

- تبادل منشأ الشرايين الكبيرة من النوع D مع سلامة الحجاب بين البطينين.
- تشوه إيشاتين.
- شدوذ مصب الأوردة الرئوية الكامل مع الانسداد.
- رتق مثلث الشرف مع سلامة الأوعية الكبيرة.
- رباعي فاللوت.

11. مع أي إثنان خلقي تترافق المتظاهرات السريرية التالية: التضيق الرئوي المحيطي والفتحة بين الأذنين والفتحة بين البطينين والتهاب الشبكية والمشيمة والضخامة الكبدية الطحالية واليرقان ويقع فطيرة العنبية Blueberry muffin؟

- داء المقوسات.
- الإفريقي.
- الحصبة الألمانية.
- الفيروس المضخم للخلايا.
- فيروس الهريس البسيط 2.
- HIV.

12. تم استدعاؤك لتقييم وليد في قسم الحواضن. الوالدان قلقان جداً لأن القدم اليمنى للطفل تتجه نحو الداخل Inward. لاحظت أثناء الفحص أنه يمكن تعديل وضعية القدم إلى الوضعية التشريحية الصحيحة بسهولة، كما أن مجال حركة الكاحل طبيعية. ما هو هذا التشوه على الأرجح؟
 a. انفعال الظنوب الأنسي.
 b. خلل تسمح الورك التطوري.
 c. المشط المقرب Metatarsus adductus.
 d. الحنف القفدي الفحجي Talipes equinovarus.
 e. الركبة الفحجاء Genu varum.

13. رضيع يشته به بإصابته بأفة قلب خلقية لوحظ لديه على صورة الصدر غياب ظل التيموس، أي مما يلي هو الاضطراب الكهربائي الأكثر احتمالاً أن يوجد عند هذا الرضيع؟

- a. نقص كالسيوم الدم.
- b. فرط كالسيوم الدم.
- c. نقص بوتاسيوم الدم.
- d. فرط بوتاسيوم الدم.
- e. نقص فوسفات الدم.

14. طفلة عمرها 3 سنوات شُخص لها حديثاً داء سكري معتمد على الأنسولين. أي من الموجودات المخبرية التالية يتوافق مع الحمض الكيتوني السكري؟

- a. نقص سكر الدم.
- b. فرط الكاربمية Hypercarbia.
- c. وجود الكيتون في البول.
- d. ارتفاع pH الدم الوريدي.
- e. نيتروجين اليوريا الدموي BUN طبيعي.

15. مفل عمره 7 سنوات راجع العيادة بشكوى رئيسة هي الصداع الشديد مع رهاب الضوء منذ أسبوع. كانت حرارة الطفل عند وصوله 39.2 م°°. لاحظ الطبيب وجود آفات حمامية حلقة كبيرة متعددة مع شفاء مركزي على الجذع والساقين مما يتوافق مع الحماسى الهاجرة. لا توجد قصة معروفة للذغة القراد، أي مما يلي هو التشخيص الأكثر احتمالاً؟

- a. داء لايم.
- b. حمى الجبال الصخرية المبقعة.
- c. داء الإبرليخية Ehrlichiosis.
- d. داء البريميات Leptospirosis.
- e. التهاب السحايا الجرثومي.

16. أي من الشذوذات الكهربائية التالية يتوافق مع تضيق اليواب؟
- a. $Na = 134$ ، $K = 4.8$ ، $Cl = 114$ ، البيكاربونات = 9، السكر = 101.
 - b. $Na = 135$ ، $K = 3.5$ ، $Cl = 86$ ، البيكاربونات = 37، السكر = 69.
 - c. $Na = 130$ ، $K = 5$ ، $Cl = 102$ ، البيكاربونات = 14، السكر = 400.
 - d. $Na = 128$ ، $K = 6$ ، $Cl = 95$ ، البيكاربونات = 21، السكر = 59.
 - e. $Na = 150$ ، $K = 6$ ، $Cl = 110$ ، البيكاربونات = 25، السكر = 75.
17. طفل عمره 5 سنوات راجع طبيب الأطفال بسبب الحمى مع نفضة جديدة انقباضية هفنية شديتها 6/3 أفضل ما تسمع على الحافة العلوية اليمنى للقص. بفحص الطرف لوحظ وجود نزوف شظوية Splinter مع نعثات. أي مما يلي هو التشخيص الأرجح اعتماداً على هذا الوصف السريري؟
- a. التهاب الشفاف.
 - b. داء القلب الروماتويدي.
 - c. داء كاوازاكي.
 - d. الانصباب التاموري.
 - e. اعتلال العضلة القلبية التوسمي.
18. تم إحضار رضيعة إلى غرفة الإسعاف بعد حدوث نوبة اختلاجية زالت دون أي مداخلعة. توجد قصة حمى منذ يومين مع الإسهال عند هذه الرضيعة. أظهرت الفحوص المخبرية ارتفاع تعداد الكريات البيض، أما فحص البراز فأظهر وجود كمية كبيرة من المخاط مع خيوط دموية ومع ذلك لا تبدو الرضيعة بحالة سمية كما أنه لا يوجد تجفاف. أي من العضيات التالية هي المسبب الأرجح؟
- a. الشيغلا الزحارية.
 - b. ضمات الهيضة.
 - c. الجيارديا لامبليا.
 - d. البرسيقية الملتهبة للأمعاء والكولون.
 - e. السالمونيلا التيفية.
19. مع أي من الاختلالات التالية يترافق التهاب المعدة والأمعاء بالإشريشيا الكولونية E.Coli؟
- a. التهاب الزائدة الكاذب.
 - b. الحمامى الفقدة.
 - c. فشل النمو.
 - d. الكوليرا.
 - e. المتلازمة البوريمائية الانحلالية.

20. طفل عمره 7 سنوات تمت إحالته إليك بسبب تدهور مستواه الدراسي في المدرسة. لا توجد تبدلات معروفة في ضغوط الحياة عند هذا الطفل. أهاذ المعلم بأن الطفل ينام في الصف، كما لاحظت الجدة أن الطفل أثناء نومه يشخر بشكل واضح إضافة إلى توقف تنفسه مراراً أثناء النوم. اللوزتان ضخمتان بشكل واضح لكن دون وجود حمامي عليهما. لا يشتكي الطفل من ألم في الحلق. تم تأكيد تشخيص توقف التنفس الانسدادي أثناء النوم بواسطة مخطاط النوم المتعدد = Polysomnography. ما هي المعالجة الأكثر فعالية على الأرجح عند هذا الطفل؟

a. الضغط الإيجابي المستمر في الطريق الهوائي (CPAP).

b. المعالجة بالأكسجين.

c. المعالجة الوقائية بالصادات.

d. استئصال اللوزتين والغدانيات.

e. المنبهات.

21. امرأة حامل تستخدم الكوكائين بشكل متكرر، ولم تخضع لأي رعاية طبية أثناء الحمل، ولدت الآن رضيعاً صغير الحجم نسبة لسن الحمل. اقرت الأم بممارسة الجنس غير المحمي قبل وأثناء الحمل. بالفحص السريري لوحظ وجود ضخامة كبدية طحالية عند الرضيع مع اعتلال عقد لمفية واضح ومغزرات أنفية (النُفان Snuffles)، أي من الاختبارات التالية هو الأكثر احتمالاً أن يظهر التشخيص؟

a. زرع الدم.

b. تعداد الدم الكامل.

c. مستضد التهاب الكبد B.

d. زرع البول لكشف الفيروس المضخم للخلايا.

e. FTA-ABS.

22. رضيع عمره 6 شهور احيل إلى طبيب الأطفال لأن سرعة القلب لديه أثناء الراحة 50/ بالدقيقة. لم يظهر الفحص السريري وجود أي طفح لدى الرضيع كذلك لا توجد قصة طفح سابق لديه. لا توجد ضخامة قلبية على صورة الصدر الشعاعية. أظهر مخطط كهربية القلب وجود D-Looped ventricles. توجد قصة ذئبة حمامية جهازية عند الأم. أي من التشخيص التالية هو السبب الأكثر احتمالاً أن يسبب تباطؤ القلب؟

a. داء لايم.

b. حصار القلب التام الخلقي.

c. خلل وظيفة العقدة الجيبية.

- d. اعتلال العضلة القلبية.
- e. تباطؤ القلب الجيبي.
23. مع أي من الأخماج التالية يتوافق الوصف الكلاسيكي التالي (أفواج من أفات حطاطية حويصلية بشرية تبدأ على الجذع وتنتشر إلى الأطراف)؟
- a. الحصبة.
- b. الحمامى الإثنائية (الداء الخامس).
- c. الوردية الطفلية.
- d. الحلأ النطاقي.
- e. الحصبة الألمانية.
- f. داء اليد - الفم - القدم.
- g. الحمامق.
24. طفل عمره 4 سنوات بدأ حديثاً المعالجة بالمرات الحافظة للبيوتاسيوم، تطور لديه ضعف عضلي مع تركز. كانت قيمة بيوتاسيوم المصل الفورية 7.7 دون وجود انحلال دموي ملاحظ. أجري مخطط كهربية القلب ف لوحظ تأنف الموجات T . ما هي المعالجة الأولية الأنسب عند هذا الطفل؟
- a. الفلوكوز الوريدي.
- b. غلوكونات الكالسيوم وريدياً.
- c. محلول NaCl 3٪ وريدياً.
- d. الديال الدموي.
- e. إعطاء بلعة وريدية من النورمال سالين.
25. طفلة عمرها 5 سنوات ليس لديها حمى راجعت بتسرع القلب 220 نبضة بالدقيقة. أظهر مخطط كهربية القلب تسرع قلب منتظم ضيق المركب narrow-complex. تم قلب النظم القلبي بعد جرعة وحيدة من الأدينوزين عضلياً إلى النظم الجيبي المنتظم مع ملاحظة وجود استشارة باكراً Preexcitation (امواج دلتا) في كامل الاتجاهات أمام القلب. لا توجد ضخامة قلبية على صورة الصدر. مع أي مما يلي يتوافق على الأرجح تسرع القلب ضيق المركب؟
- a. متلازمة وولف - باركسون - وايت.
- b. سبيل المجازة المغتني الأساسي Idiopathic concealed bypass tract.
- c. تسرع القلب الجيبي.
- d. الرفرفة الأذينية.
- e. الرجفان الأذيني.

26. طفلة عمرها 15 سنة أحضرت إلى قسم الإسعاف بقصة تناول الأسيتامينوفين. ما هي أشيع مراضة هامة ترافق مع هذه الحالة؟
- اضطرابات النظم القلبية.
 - فرط التوتر الشرياني الخبيث.
 - الاختلاجات.
 - السمية الكبدية.
 - الإرهاق غير الفعال.
27. أي العبارات التالية المتعلقة بتشوهات الأنبوب المعصبي صحيحة؟
- يرافق انخفاض مستوى الألفافيتوبروتين المصلي عند الأم مع زيادة خطر تشوهات الأنبوب المعصبي عند الجنين.
 - لا توجد زيادة في خطر تشوهات الأنبوب المعصبي عند الطفل الثاني عندما يولد الطفل الأول مصاباً بالقيلة الدماغية.
 - إن إعطاء حمض الفوليك للأم ينقص نسبة حدوث عيوب الأنبوب المعصبي.
 - يكون الأطفال المصابون بالشوك المشقوق مصابين بشكل أكيد بشلل الطرفين السفليين.
28. تم استدعاؤك لوحدة العناية المركزة الوليدية لتقييم وليد صغير لم يفرغ المعوي خلال الـ 72 ساعة الأولى من العمر. لا يوجد دليل على مرض قلبي أو رئوي، ورضاعة الطفل جيدة. ثم استدعاء الجراح للتشاور معه فلاحظ أن الشرج مفتوح. تم الاشتباه بعلوص المعوي Meconium ileus. ما هو الاضطراب الوراثي الأكثر توافقاً مع حالة هذا الطفل؟
- الداء الليفي الكيسي.
 - بيلة الفينيل كيتون.
 - داء تاي - ساكس.
 - الغالاكتوزيميا.
 - داء ويلسون.
29. رضيع عمره 12 شهراً راجع العيادة بخضاب 7.5 وهيماتوكريت 22٪، دلت باقي التحاليل أن حجم الكرية الوسطي MCV يعادل 65 وتعداد الشبكيات المصحح 1٪. ما هو السبب الأكثر احتمالاً لفقر الدم عند هذا الطفل؟
- فقر الدم بعوز الحديد.
 - فقر الدم في سياق المرض المزمن.

- c. نقص الكريات الحمر العابر في الطفولة.
- d. متلازمة التالاسيميا.
- e. نوب لا تسمح نالية لخمج بفيروس البارفو B19.
30. طفلة عمرها 18 شهراً أحضرت للميادة بسبب وجود خيوط دموية في البراز. اختبار الدم الخفي بالبراز ايجابي بشدة. أي من التشخيصات التالية هو التشخيص الأكثر احتمالاً؟
- a. الشق الشرجي.
- b. داء القرحة الهضمية.
- c. تمزق مالوري - وايس.
- d. داء الأمعاء الالتهابي.
- e. التهاب الأمعاء والكولون النخري.
31. طفل عمره 5 سنوات راجع الميادة بشكوى رئيسة هي تورم الوجه. بالفحص السريري كانت الموجودات القلبية والرئوية والبطنية طبيعية، ولكن توجد وذمة واضحة في اليدين والقدمين. كان فحص البول بشرط الفمس Dipstick ايجابياً للبروتين وسلبياً للدم. أي مما يلي هو السبب الأرجح للوذمة عند هذا الطفل؟
- a. خمج المسبل البولي.
- b. الكتلة الكلوية.
- c. المرض القلبي غير مشخص.
- d. الداء قليل التبدلات.
- e. تصلب الكبد القطعي البؤري.
32. طفل عمره 5 سنوات أحضر إلى قسم الإسعاف بسبب غياب النبض Pulsless. بالفحص كان النبض غائباً مع وجود تسرع قلب بطيني 280 نبضة بالدقيقة على مخطط كهربية القلب. تم تنبيب الطفل مباشرة وتهويته وتمت بنجاح إزالة الرجفان. وبعد إزالة الرجفان أظهر مخطط كهربية القلب أن الفاصل QT المصحح يعادل 500 ميلي ثانية. أي من المعالجات التالية هي المعالجة الأنسب لمتلازمة تطاول QT؟
- a. النادولول.
- b. الديهوكسين.
- c. الفيرا إاميل.
- d. الليدوكاين.
- e. الفورساميد (لازكس).

33. طفل عمره 3 سنوات حدث لديه تدمي مفصلي Hemarthrosis في مفصل المرفق بعد السقوط عليه. لا توجد قصة نزف عفوي ولا قصة زعاف أو نزف من اللثة أو تكدم جلدي. جد الطفل من ناحية الأم لديه نزف عفوي متكرر مع تدمي مفصلي بعد الرض في أحيان عديدة. أظهرت الفحوص المخبرية تطاول الـ PTT مع PT طبيعي مع تعداد الصفائح يعادل 150000. كانت فعالية التخثر للعامل VIII منخفضة (VIII:C) ومستوى العامل IX طبيعياً. أي مما يلي هو التشخيص الأرجح؟
 a. فرقرية نقص الصفائح مجهول السبب.
 b. داء فون ويلبراند.
 c. عوز الفيتامين K.
 d. الناعور A.
 e. المرض الكبدى.

34. طفل عمره 3 سنوات راجع طبيب الأطفال بقصة حمى مع الشحوب والقمة والألم المفصلي والتمشحات والضعامة الكبدية الطحالية. أي مما يلي هو التشخيص الأرجح؟
 a. ابيضاض الدم اللغواوي الحاد.
 b. ابيضاض الدم النقوي الحاد.
 c. الالبيضاى النقوي المزمن الشبابى.
 d. فقر الدم اللاتسجى.
 e. الساركوما العظمية.

35. أي العبارات التالية المتعلقة بالورم الأرومي العصبي Neuroblastoma صحيحة؟
 a. الورم الأرومي العصبي ورم سليم في خلايا العرف العصبي التي تشكل قشر الكظر والمعد نظيرة الودية جانب الشوك.
 b. تحدث معظم الأورام الأرومية العصبية في الجوف الصدري.
 c. يعتبر الورم الأرومي العصبي أشيع ورم خبيث في فترة الرضاعة.
 d. يحدث غالباً في الورم الأرومي العصبي في البطن انزياح الكلية مع تخرب الجهاز الكؤيسى.
 e. يعالج معظم المرضى بالجراحة لوحدها لأن الانتقالات البعيدة نادرة.

36. رضيع عمره 6 أسابيع يرضع إرضاعاً والدياً، أحضر إلى العيادة وهو يبدو معافى تماماً. تذكر الأم أن رضيعها حدث لديه الأسبوع الماضي فترات عديدة من بكاء شديد يستمر عدة ساعات في كل مرة، ولا شيء يخفف عنه وكأنه أثناء هذه النوب. تحدث معظم هذه النوب في فترة العصر والمساء، وبين هذه الفترات يكون الطفل طبيعياً ويرضع بشكل طبيعي. ما هو التشخيص الأكثر احتمالاً؟
 a. التهاب الأذن الوسطى.
 b. الانغلاف.

- c. عدم تحمل بروتين الحليب.
- d. المنص.
- e. سوء الامتصاص.

37. ولید اسوي عمره 29 اسبوعاً ووزنه 1500 غرام. ولد خديجاً لأم عمرها 28 سنة G2P1001 (عدد الحمول 2، عدد الولادات 1). سلبية الفحوص المصلية، وكانت الولادة طبيعية. كانت علامة أبغار 5 و 7 في الدقيقتين 1 و 5 على التوالي. الوليد الآن لديه عسرة تنفسية هامة مع حركة هواء ضعيفة. تم تنبيب الرضيع وأعطى السورفاكتانت وأخذ إلى وحدة العناية المشددة (NICU) لمراقبة التنبيب. وحالاً وصل إلى الـ NICU تم إرسال زرع الدم والبدء بالمعالجة التجريبية بالأميسلين والجنتاميسين ريثما تعرف نتيجة الزرع. وخلال الـ 12 ساعة التالية لوحظ أن الطفل لديه إرواء ضعيف مع هبوط ضغط الدم ونقص النتاج البولي، وكانت الفحوص المخبرية تتوافق مع التخثر المنتشر داخل الأوعية. وأبدت صورة الصدر ارتشاحات رئوية ثنائية الجانب. كانت نتائج الزرع من المهبل والمستقيم عند الأم من أجل التحري عن المكورات العنقودية المجموعة B غير معروفة. أي الجراثيم التالية هي المسؤولة على الأرجح عن الإنتان عند هذا الطفل؟

- a. المكورات العنقودية المجموعة B.
- b. العنقديات الرئوية.
- c. المتدثرات التراخومية.
- d. العنقوديات البشروية.
- e. العنقوديات المذهبة.

38. رضيع ولد في الأسبوع الحمل 28، وعمره الآن اسبوعان. تم البدء بالإرضاع عبر الأنبوب الأنفي المعدي. وبعد 48 ساعة من بدء الإرضاع تطور لدى الوليد تمدد البطن مع إسهال مدمى وتهوي الأمعاء Pneumatisis Intestinalis مع هواء حر على صورة البطن الشعاعية. أظهرت الدراسات المخبرية وجود نقص صفيحات الدم. تطور لدى الطفل هبوط ضغط مستمر رغم المعالجة الطبية المكثفة، ما هو التشخيص الأرجح؟

- a. الإنتان.
- b. ذات الرئة الاستشاقية.
- c. سوء الدوران.
- d. التهاب الأمعاء والكولون النخري.
- e. رتق الصائم.

39. أي مما يلي هو التسلسل المناسب للتطور الجنسي عند الذكر؟

- ضخامة الخصيتين، ضخامة القضيب، هبة النمو الطولي، شعر العانة.
- شعر العانة، ضخامة الخصيتين، ضخامة القضيب، هبة النمو الطولي.
- ضخامة الخصيتين، ضخامة القضيب، شعر العانة، هبة النمو الطولي.
- ضخامة القضيب، هبة النمو الطولي، ضخامة الخصيتين، شعر العانة.
- هبة النمو الطولي، شعر العانة، ضخامة القضيب، ضخامة الخصيتين.

40. طفل عمره 6 سنوات أعطي الباكترين لمعالجة التهاب الأذن الوسطى، راجع قسم الإسعاف بحمى

عالية مع آفات هضمية على الراحتين والأخمصين والجذع والمسطوح الباسطة للأطراف، مع فقاعات التهابية على الأغشية المخاطية. ما هو نمط هذا الطفح الناجم عن فرط الحساسية عند هذا

الطفل؟

- الأكزيما.
- الشرى.
- الحمامى متعددة الأشكال.
- متلازمة ستيفنس - جونسون.
- انحلال البشرة التقرخي السمي.

41. وليد لديه بروفيل وجهي مسطح مع ميلان الشقوق الجفنية للأعلى مع طيات فوق الماق مع هم

صغير وتبارز اللسان وأعضاء تناسلية صغيرة وخط قردي وحيد على اليدين. أي من الاضطرابات

الصبغية التالية هو الموجود عند هذا الرضيع؟

- ثلاث الصبغي 21.
- ثلاث الصبغي 18.
- ثلاث الصبغي 13.
- متلازمة كلاينفلتر.
- متلازمة تورنر.

42. يترافق ثلاث الصبغي 21 مع:

- سوء الدوران.
- تشوه الوسادة.
- قلع الحنك.
- المرض الكلوي.
- فقد السمع الحسي العصبي.

43. طفل عمره 4 سنوات راجع بشكوى نُمشات مع كدمات ذات بداية مفاجئة. يبدو الطفل بصحة جيدة ومستقرًا من الناحية الدموية والديناميكية ولا توجد ضخامة طحالية. أظهر تعداد الدم الكامل أن تعداد الكريات البيض ضمن السوي مع هيماتوكريت طبيعي وتعداد صفيحات يعادل 30000. شوهدت صفيحات كبيرة الحجم على اللطاخة المحيطية ولم يشاهد أشكال فتيية من الكريات البيض. ذكر الوالدان قصة مرض فيروسي قبل أسبوعين من هذه الشكوى. ما هو التشخيص الأرجح عند هذا الطفل؟

a. نقص صفيحات الدم بالمناعة الإسوية Isoimmune.

b. الالبيضان.

c. الإنتان.

d. فرقرية نقص الصفيحات المناعي.

e. فرط الطحالية.

44. طفل عمره 4 سنوات احضر إلى قسم الإسعاف وهو بحالة ذهول Stupor. ذكرت الأم أن الطفل كان غير متوجه منذ 24 ساعة، لم تهتم الأم في البداية لأن الطفل حدثت لديه نوبات سابقة من التخليط أثناء الحمى العالية التي كان مصاباً بها منذ أسبوع في سياق إصابته بالحمى. وقد تمت معالجتها بنجاح بالأسبرين. اشتبه الطبيب بإصابة الطفل بمتلازمة راي، أي من النتائج المخبرية التالية هي الأكثر دعماً لهذا التشخيص؟

a. فرط أمونيا الدم.

b. فرط صوديوم الدم.

c. فرط كالسيوم الدم.

d. فرط بوتاسيوم الدم.

e. فرط سكر الدم.

45. أي العبارات التالية المتعلقة بالاستسقاء الأمنيوسي صحيحة؟

a. تتوافق متلازمة بوتير Potter مع الاستسقاء الأمنيوسي.

b. الاستسقاء الأمنيوسي الحاد أشيع من الاستسقاء الأمنيوسي المزمن.

c. إن الأفات التي تضعف البلع عند الجنين تترافق مع الاستسقاء الأمنيوسي.

d. قد يؤدي الاستسقاء الأمنيوسي إلى الحمل المديد.

e. يترافق الاستسقاء الأمنيوسي مع نقص تنسج رئة الجنين.

46. طفل عمره 8 سنوات لديه منذ يوم واحد قصة إقياء مع ألم حول السرة، انتقل هذا الألم إلى الربع الأيمن السفلي. لا توجد قصة إسهال. أظهر فحص البطن وجود دفاع مع إيلام مرتد. كان تعداد الكريات البيض مرتفعاً (20000) مع انحراف الصيغة للأيسر. أي مما يلي هو التشخيص الأرجح؟

- التهاب الزائدة الدودية.
- التهاب البنكرياس.
- التهاب المعدة والأمعاء الفيروسي.
- خمج السبيل البولي.
- الداء السكري.

47. طفل عمره 3 سنوات راجع بنوبات شديدة من ألم ماغص متقطع مع إقياء وخروج دم من المستقيم. بالفحص السريري تجس كتلة أنبوبية في الربع السفلي الأيمن. أظهرت صورة البطن وجود قلة Dearth في الهواء في الربع السفلي الأيمن مع مستويات سائلة غازية تتوافق مع العلوص. أي من الإجراءات التالية هو الأفضل من ناحية التشخيص والعلاج؟

- تنظير المري والمعدة والفج.
- خزعة المستقيم.
- حقنة الباريوم أو الهواء.
- زرع البراز.
- تنظير الكولون.

48. رضيع عمره 4 أسابيع ولد بتمام الحمل، حدث لديه إقياء وتجفاف مع ضعف كسب الوزن. لوحظ أثناء جس البطن وجود كتلة بحجم الزيتون في منطقة الشرسوف. اشتبه بإصابة الطفل بتضيق البواب الضخاسي. أي من التظاهرات السريرية التالية هي الأكثر توافقاً مع هذا التشخيص؟

- الإقياء القذيفة غير الصفراوية.
- الإقياء الصفراوية.
- الإسهال الدمى.
- التوب الشديدة من الألم البطني الماغص مع الإقياء.
- الألم البطني في الربع السفلي الأيمن.

49. أي العبارات التالية صحيحة؟

- يتميز التهاب الكولون القرخي بشكل نموذجي بعدم إصابة المستقيم.
- يتميز التهاب الكولون القرخي بشكل نموذجي بالآفات القافزة.

- c. يتميز داء كرون بشكل نموذجي بالإصابة الشاملة لكامل الجدار.
- d. يتميز داء كرون بشكل نموذجي بالخراجات الخبيثة Crypt abscesses.
- e. يزداد خطر الإصابة بكارسينوما المستقيم بشكل دراماتيكي في داء كرون.

50. ما هي الدراسة التصويرية التي ستظهر على الأرجح القلس الثاني الحالب؟

- a. إيكو الكلية.
- b. تصوير المثانة والإحليل أثناء التبول.
- c. التفريس بالطب النووي.
- d. تصوير الحويضة الوريدي I.V.P.
- e. تفرسة الـ CT للبطن.

51. اعتماداً على معرفتك الفيزيولوجية المرضية للريو. ما هو الدواء الذي يواجه الالتهاب المستوطن

على الأرجح ويمنع استجابة الطور المتأخر؟

- a. الميثيل پردنيزولون.
- b. الثيوفيللين.
- c. الألبوتيرول.
- d. الكرومولين.
- e. التيريوتالين.

52. ما هو أهم اختلاط خطير ناجم عن داء كاوازاكي؟

- a. أمهات الدم الإكليلية.
- b. القصور الكلوي.
- c. التهاب المفاصل.
- d. النزف المعدي المعوي.
- e. فرط التوتر الشرياني.

53. أي من الموجودات التالية مشخص للتشنج الطفلي Infantile spasms؟

- a. زيادة مستويات البروتين في السائل الدماغي الشوكي.
- b. أفة كتلية غير متناظرة.
- c. اضطراب النظم المترافع Hypsarrhythmia.
- d. نموذج موجة وذروة متناظر مدمم كل 3 ثوان.
- e. الوذمة الدماغية المعممة.

54. أي مما يلي هو الاستطباب الأنسب لاستخدام الإبيبي نضرين (1: 10.000)؟

a. الانتباز البطيني.

b. اللانقباضية.

c. الحماض الاستقلابي الشديد المعند و/ أو فرط بوتاسيوم الدم.

d. تباطؤ القلب الناجم عن الحصار الأذيني البطيني.

e. تسرع القلب فوق البطيني.

55. رضيع عمره 5 أيام تطور لديه احتقان ثنائي الجانب في الملتحمة دون مفرزات قيحية. أظهر تلوين

غرام لمسحة الملتحمة وجود مكورات ثنائية سلبية الغرام. اشتبه الطبيب بأن الطفل مصاب بالتهاب

الملتحمة الوليدي الناجم عن الناييسيريات البنية. ما هي المعالجة الأنسب؟

a. الإريثرومايسين الموضعي فقط.

b. الإريثرومايسين الموضعي والعموي.

c. السيفترياكسون الوريدي.

d. عدم إعطاء أي معالجة.

e. الأسيكلوهير الوريدي.

56. أثناء الفحص الروتيني (زيارة الطفل السليم) لأحد الأطفال لاحظت أنه قادر على فهم الأوامر

المكونة من خطوتين وأنه يخلع حذاءه ويصعد الدرج ويهبطه بشكل جيد دون مساعدة. إن هذا الطفل

لديه المعالم التطورية المناسبة لطفل بعمر:

a. 6 شهور.

b. 12 شهراً.

c. 24 شهراً.

d. 36 شهراً.

e. 48 شهراً.

57. أثناء مراجعة السجل الطبي لطفل عمره 5 سنوات لاحظت أن لديه قصة خراجات جلدية متكررة

مرتتين مع هجمة من ذات الرئة بالرشاشيات *Aspergillus*. ما هو العوز المناعي الذي يجب التفكير

به؟

a. عوز المتمة.

b. متلازمة داي جورج.

c. عوز IgA الانتقائي.

d. الداء الحبيبيومي المزمن.

e. خمج الـ HIV.

58. ما الذي يشير إليه وجود إيجابية أضداد النوى عند مريض مصاب بالتهاب المفاصل الروماتويدي؟

- a. زيادة خطر المرض المزمن.
- b. زيادة خطر تطور التهاب الغنبيه المزمن.
- c. احتمال الإصابة الكلوية.
- d. امتداد الإصابة المفصالية.
- e. وجود موجودات جلدية.

59. مراهقة عمرها 16 سنة راجعت بشكوى قصر قامه مع عدم وجود صفات جنسية ثانوية. ما هو

التشخيص الذي يجب أخذه بالاعتبار؟

- a. متلازمة تورنر.
- b. عوز هرمون النمو المزول.
- c. داء كوشينغ.
- d. قصر القامة العائلي.
- e. داء أديسون.

60. أي من الفيتامينات أو المعادن التالية يجب إضافته عند الرضع الذين تقتصر تغذيتهم على

الإرضاع الوالدي؟

- a. الحديد.
- b. الفيتامين C.
- c. الفيتامين D.
- d. الكالسيوم.
- e. حمض الفوليك.

61. طفل عمره 7 سنوات لديه قصة ربو، تم قبوله إلى المشفى بسبب إصابته بالحالة الربوية. وبعد

يومين من المعالجة الفموية بالبرينيديزون وموسعات القصبات الاستنشاقية، يستعد الطفل الآن للتخرج. الطفل راجع قسم الإسعاف ثلاث مرات خلال السنة الماضية بسبب العسرة التنفسية، وهو يذكر حاجته لاستخدام ناهض (مقلد) Metered-dose inhaler مرتين على الأقل أسبوعياً. أي

من الأدوية التالية هو الأنسب للبدء به في معالجة الصيانة؟

- a. كرومولين الصوديوم.
- b. الثيوفيللين.
- c. الستيرويدات القشرية الإنشاقية.
- d. مثبطات اللوكوترين.
- e. مقلد β طويل الأمد.

62. طفلة عمرها 10 شهور وزنها 8 كغ، سيجرى لها صباح اليوم التالي دراسة شعاعية بالمرنان ولذلك يجب ان تبقى دون سوائل فموية NPO من أجل تحضيرها للتهديئة Sedation، أي مما يلي هي سوائل الصيانة الأنسب؟

- التورمال سالين بمعدل 30 مل/ سا .
- الدكستروز 10% بمعدل 35 مل/ سا .
- الدكستروز 5% مع التورمال سالين مع 10 مك من KCl ل بمعدل 35 مل/ سا .
- الدكستروز 5% مع السالين نصف نظامي مع 20 مك/ ل من KCl ل بمعدل 100 مل/ سا .
- الدكستروز 5% مع السالين ربع نظامي مع 20 مك/ ل من KCl ل بمعدل 35 مل/ ساعة .

63. تم استدعاءك لتقييم ولید يتم الحمل عمره 30 ساعة بسبب اليرقان. يبلغ مستوى البيلروبين غير المقترن 15 ملخ/ دل والهيماتوكريت 48. أي مما يلي هو السبب الأكثر احتمالاً؟

- التهاب الكبد بفيروس الإيكو .
- اليرقان الفيزيولوجي .
- احمرار الدم .
- تناثر الـ ABO .
- الرنق الصفراوي .

64. طفل عمره 12 سنة مصاب بداء كرون، تم قبوله بهجمة Exacerbation. يشتكي الطفل من ألم بطني مع الإسهال. إن التدبير الأكثر فعالية في هذه المرحلة الحادة هو:

- مثبط العامل المنخر للورم ألفا .
- الستيرويدات القشرية .
- الميترونيدازول .
- السلفاسالازين .
- الأزاثيوبرين .

65. طفل عمره سنة واحدة راجعك في العيادة للمرة الأولى من أجل الفحص الروتيني (زيارة الطفل السليم). لاحظت أن شكل الجمجمة غير طبيعي. حيث يبدو الرأس قصيراً من الأمام للخلف وعريضاً. تطور الطفل طبيعي ولا يوجد في سوابقه المرضية ما يستدعي الذكر. أي من التشخيص التالية هو التشخيص الأرجح؟

- تعظم الدروز الباكر .
- داء هون هيبيل - لينداو .

c. كبير الرأس.

d. التصلب الحدبي.

e. الورام الليفي العصبي.

66. طفلة عمرها 3 سنوات لديها إقياء مع إسهال، راجعت قسم الإسعاف بتجفاف مفرط الصوديوم.

يبلغ مستوى صوديوم المصل 160 ملغ/ دل، والطفلة لديها تسرع قلب هام مع جفاف الأغشية المخاطية ونقص امتلاء الجلد Poor skin turgor، تبدو الطفلة فاترة الهمة Listless لكن ضغطها الدموي طبيعي. أي مما يلي هو المقاربة الأنسب للتجفاف عند هذه الطفلة؟

a. إعطاء سلسلة من اليلعات 10 مل/ كغ من الديكستروز 5% حتى تصبح سرعة القلب طبيعية ويصبح صوديوم المصل تحت الـ 150.

b. الطلب من والدي الطفلة إعطاؤها 10 مل من سائل الإمالة الفموي كل 5-10 دقائق مع مراقبة الطفلة أثناء ذلك في قسم الإسعاف. وإذا أظهر الوالدان فهماً لهذه الطريقة فيمكن تخريج الطفلة للبيت.

c. إعطاء بلعات من النورمال سالين بمقدار 20 مل/ كغ حتى تتحسن العلامات الحيوية ثم حساب السوائل لإعطاء سوائل الصيانة مع سوائل الإعاضة لتصحيح مستوى صوديوم المصل إلى الطبيعي على مدى 48 ساعة وريدياً.

d. البدء بالديكستروز 5% مع السالين نصف نظامي بمقدار يعادل 1.5 حجم سوائل الصيانة وقبول الطفلة للمراقبة.

e. إعطاء بلعات من النورمال سالين بمقدار 20 مل/ كغ حتى تستقر العلامات الحيوية ثم الطلب من الوالدين البدء بسائل الإمالة الفموي وتخريج المريضة للبيت.

67. طفل عمره 5 سنوات أحضر إلى قسم الإسعاف بعد حدوث اختلاج لديه في المنزل لمدة دقيقتين.

يصف الوالدان حدوث نفضات Twitching في الذراع الأيمن ثم حدوث نشاط مقو رمعي معمم بالفحص السريري يبدو الطفل الآن متململاً لكنه يقظ وعلاماته الحيوية مستقرة مع عدم وجود حمى. لاحظت أثناء الفحص وجود بقع مبعثرة على الجذع والساقين مفرطة التصبغ تقيس 5-10 ملم. أي مما يلي هو التشخيص الأرجح؟

a. التصلب الحدبي.

b. التهاب السحايا.

c. الاختلاج مجهول السبب.

d. الورام الليفي العصبي.

e. متلازمة ستورج - ويبر.

68. تم استدعاءك لتقييم وليد أنثى بسبب فشل النمو داخل الرحم. لاحظت أثناء الفحص أن الطفلة على الخط الخامس المثوي بالنسبة للوزن والطول ومحيط الرأس، كذلك لاحظت وجود ضخامة كبدية ملحانية. تم إجراء إيكو للرأس وأظهر وجود تكلسات حول البطينات، أي مما يلي هو السبب الأرجح لهذه الموجودات؟

- فيروس الهريس البسيط.
- قصور المشيمة.
- التهاب المشيمة والسائل الأمنيوسي.
- تثنت الصبغي 13.
- الفيروس المضخم للخلايا.

69. طفل عمره 8 سنوات حدث لديه رنح مع رآة مع إمالة الرأس. ما هي الخبائث التي تسبب هذه الموجودات؟

- الورم النجمي في المخيخ.
- الورم القحفي البعومي.
- الورم الدبقي البصري.
- الورم الأرومي العصبي الانتقالي.
- الايبيضاض المتفاوي الحاد.

70. أي العبارات التالية المتعلقة بالأطفال المصابين بداء الخلية المنجلية صحيحة؟

- اللقاحات غير ضرورية لأنهم يغطون البنسلين وقائياً.
- تتطور الحصيات الصفراوية بشكل نموذجي قبل عمر 3 سنوات.
- يجب معالجة هجمات التهاب الأصابع dactylitis بواسطة المضادات الحيوية.
- إن معالجة الصيانة بالهيدروكسي يوريا تقص عدد وشدة النوب السادة للأوعية.
- تحتاج متلازمة الصدر الحاد إلى المعالجة الداعمة فقط.

71. طفل عمره 15 سنة راجع يشكو إيلام خصوي بدأ منذ حوالي الساعتين. أظهر الفحص السريري تورماً وإيلاماً منتشرراً في الخصية مع وذمة صفن في الجانب الموافق وغياب المنعكس المشعري. تم تشخيص انتفاخ الخصية. ما هي الخطوة التالية الأنسب؟

- إجراء مرنان للصفن لإثبات انتفاخ الخصية.
- إزالة الانتفاخ جراحياً مع تثبيت الخصية إلى الفلاف الصفني الخلفي.
- إعطاء الإريثروميسين فمويًا والسفترياكسون عضلياً لمعالجة خمج مفترض بالكلاميديا التراكومية والنايسيريات البنية.
- القبول في المشفى للمراقبة وإعطاء المسكنات حتى يزول الألم.
- تثبيت الخصية لمنع العقم.

72. طفلة عمرها 6 شهور راجعت لتقييم النوبة الأولى لديها من الوزيز. شوهت الطفلة من قبل طبيب الأطفال الخاص بها صباح اليوم واعطيت المعالجة بواسطة الألبوتيرول الإرداذي Nebulized لكن دون تحسن. تذكر الأم أن الطفلة كان لديها سيلان أنفي مع سعال منذ 3 أيام ويبدو أن لديها الآن صعوبة بالتنفس. كانت حرارة الطفلة 38.2 م°. بالفحص السريري كان عدد مرات التنفس 60 مرة بالدقيقة. مع وجود سحب خفيف تحت الأضلاع مع وزيز معمم. ما هو التشخيص الأرجح؟

- الكروب.
- التهاب لسان المزمار.
- ذات الرئة بالمتدثرة التراخومية.
- الجسم الأجنبي في الطريق الهوائي.
- التهاب القصيبات.

73. طفلة عمرها 6 سنوات أحضرت إلى عيادتك لتقييم عسرة تنفسية مع ألم بطني في الربع العلوي الأيمن. لاحظت وجود الحمى والسعال وتسرع التنفس. بالفحص السريري للبرئتين توجد خراخر Crackles في الفص السفلي الأيمن مع ظاهرة النفاء Egophony. اظهرت صورة الصدر وجود تمسك في الفص السفلي الأيمن مع انصباب جنبي قليل الكمية. تم تشخيص الحالة على أساس ذات رئة جبرثومية وعزى الألم البطني إلى الألم الجنبى الناجم عن ذات الرئة والانصباب. ما هو السبب الجبرثومي الأرجح لذات الرئة عند هذه الطفلة؟

- المستدميات النزلية النمط b.
- المستدميات النزلية غير النمطية.
- المفكوديات المذهبة.
- المكورات العقدية المجموعة B.
- العقديات الرئوية.

74. طفلة عمرها أسبوعان وأماها إيجابية الـ HIV. ما هو الفحص الأنسب لتحديد حالة الـ HIV عند

هذه الطفلة؟

- HIV DNA PCR.
- HIV RNA PCR.
- أعداد الـ HIV من نوع IgG.
- تعداد الـ CD4.
- تعداد اللمفاويات المطلق.

75. الفالانكوتوزيميا اضطراب في استقلاب الكربوهيدرات، وهو يورث كصفة جسدية متنحية. ما هو خطر حدوث الفالانكوتوزيميا عند الطفل إذا كان كلا والديه حاملاً لمورثة هذا المرض؟
- a. 100%.
 - b. 75%.
 - c. 50%.
 - d. 25%.
 - e. 0%.
76. راجعك مراهق يشتكي من مفرزات إكليلية غير مؤلمة. لوحظ بالفحص السريري أن تطور القضيب طبيعي مع تطور جيد للحشفة، الخصيتان متضخمتان ومحمرتان، جلد الصفن مجمد وشعر العانة يشبه من ناحية البنية واللون شعر العانة عند البالغين ولكن دون امتداده للوجه الإنسي للضخمين. مع أي مرحلة من مراحل ثانوي توافق هذا الفحص السريري للمريض؟
- a. المرحلة I.
 - b. المرحلة II.
 - c. المرحلة III.
 - d. المرحلة IV.
 - e. المرحلة V.
77. أي من القصص السريرية وأنماط الأنبة التالية هي الأرجح أن تكون ناجمة عن سوء معاملة الطفل؟
- a. طفل دارج لديه حروق رشاشية (ناجمة عن تآثر الماء) Splash واسعة مع قصة وضعه في ماء الحمام الذي كان ساخناً جداً.
 - b. طفل عمره 4 سنوات لديه كسر حلزوني في الفخذ مع قصة حادث دراجة حدث خلاله انحناس الساق بين الدواسة وهيكल الدراجة.
 - c. رضيع لديه علامات رض Contusion على الفروة مع قصة سقوط عن الأريكة إلى الأرض الخشبية.
 - d. رضيع عمره 10 شهور مع كسور في الأضلاع الخلفية في مراحل مختلفة من الشفاء وقصة سقوط عن الدرج.
 - e. رضيع عمره 20 شهراً لديه انسداد حاد بالأسيتامينوفين.

78. طفل عمره 5 سنوات أحضر إلى العيادة بسبب الشكوى من التعب المتراكم مع الضعف والفتيان خلال الأشهر القليلة الماضية. كان الطفل تلميذاً متالياً لكنه الآن لديه مشاكل في المدرسة ويحدث لديه نوبات هياج متكررة. وقد أدت النوبة الأخيرة إلى إرساله للبيت بسبب ضربه لتلميذ آخر. أظهرت نتائج الفحوص المخبرية الأولية وجود نقص سكر دم خفيف مع نقص الصوديوم وفرط البوتاسيوم. تم تشخيص إصابة الطفل بقصور الكظر وعولج بشكل مناسب ولكن سلوكه استمر بالتدهور للأسوأ وأصبح لدى الطفل صعوبة في المشي والكلام. أي مما يلي هو السبب الأرجح لهذه المشاكل السلوكية عند الطفل؟

a. داي تاي - ساكس.

b. داء غوشتر.

c. داء نيمان - بك.

d. الحثل الكظري الأبيض.

e. متلازمة ريت Rett.

79. طفلة عمرها 7 سنوات يشتكي والداها من نقص سرعة النمو لديها. أظهرت الفحوص المخبرية وجود حمض استقلابي مفرط الكلور مع فجوة صواعد طبيعية و PH البول 5. أي مما يلي هو أفضل فحص لتمييز نمط الحمض الأنبوبي الكلوي عند هذه الطفلة؟

a. بوتاسيوم المصل.

b. كلور المصل.

c. صوديوم المصل.

d. كلور البول.

e. صوديوم البول.

80. شوهه طفل في قسم الإسعاف لديه نقاط إيلامية فوق القسم القريب من الظنوب مع قصة رض. أظهرت الصورة الشعاعية وجود كسر في صفيحة النمو ويمتد إلى المشاش والمسافة المفصليّة. في أي مجموعة يجب تصنيف هذا الكسر؟

a. سالتز - هاريس النمط I.

b. سالتز هاريس النمط II.

c. سالتز هاريس النمط III.

d. سالتز هاريس النمط IV.

e. سالتز هاريس النمط V.

81. طفل زائد الوزن عمره 7 سنوات احضر لإجراء التقييم المخبري قبل البدء ببرنامح معالجة مكثفة يشمل تحميل القوت والنشاط الفيزيائي المنتظم وتحميل السلوك. أي من القيم السريرية التالية ليس جزءاً من المتلازمة الاستقلابية X؟

- مشمّر كتلة الجسم > الخط المثوي 95 المناسب للعمر.
- طفرة في Prohormone convertase I.
- ارتفاع ضغط الدم في ثلاث مرات منفصلة.
- زيادة مستويات البروتين الشحمي منخفض الكثافة.
- المقاومة للجلوكوز التي يقترحها انخفاض نسبة جلوكوز الدم الصباحي إلى الأنسولين.

82. لوحظ أثناء فحص قعر العين عند أحد الولدان عدم وجود المنعكس الأحمر. أي مما يلي هو التشخيص الأرجح؟

- الورم الأرومي الشبكي.
- الحدقة البيضاء.
- الساد الخلقي.
- الزرق الخلقي.
- داء السهميات Toxocariasis.

83. دارج عمره 18 شهراً تمت إحالته إلى مركز السموم بعد تناوله كمية غير معروفة لكنها هامة من الأميتريبتين (Elavil) الخاص بوالده منذ ساعتين. وصل الطفل مستيقظاً ومتنبهاً وبون وجود ضائقة. كانت العلامات الحيوية مستقرة. أجري ECG قبل البدء بالضمح المفضل. أي من النتائج التالية نوعي لتناول مضادات الاكتئاب ثلاثية الحلقة، وإذا وجد فإنه يزيد خطر اضطرابات النظم القلبية؟

- الضربات الأذينية الباكرة.
- التقلصات البطينية الباكرة.
- موجات P صغيرة مدببة في الاتجاهين II و III.
- قصر فترة PR.
- اتساع المركب QRS (الفترة < 160 ميلي ثانية).

84. أي من الأدوية التالية هي الأنسب لمرضى عمره 5 سنوات لديه ربو معتدل الشدة مستمر؟

- لا يعطى أي دواء.
- جرعة يومية منخفضة من ستيرويد قشري إنشافي.
- ستيرويد قشري إنشافي يومياً بجرعة متوسطة مع مقلدات β_2 طويلة الأمد إنشافية.
- ستيرويد قشري إنشافي يومياً بجرعة متوسطة مع الثيوفيللين.
- جرعة يومية متوسطة من ستيرويد قشري إنشافي مع النيدوكروميل.

85. رضيع عمره 15 شهراً من أصل أفريقي مصاب بمتلازمة داون ويتم فحصه حالياً روتينياً. الطول والوزن على الخط الخامس الشوي المناسب للعمر. أظهرت قصة التغذية أن تغذية الطفل اقتصرت على الإرضاع الوالدي حتى عمر 8 شهور ثم أضيفت الحبوب المدعمة بالحديد. يرفض الطفل بشدة تناول أي طعام عدا المكرونة والسبانخ المعلبة مع الصلصة الحمراء. أي مما يلي لا يدعم مباشرة تشخيص الخرف؟

- ضخامة مجسوسة في الوصل الضلعي الفصري.
- وجود التابس القحفي.
- يافوخ أمامي مفتوح وكبير.
- عدم القدرة على المشي.
- الركبة الروحاء Genu valgum.

86. طفلة عمرها 11 سنة تمت إحالتها إلى عيادة الأطفال بسبب الشك بإصابتها بالجنف. تم في عيادة الأطفال تشخيص إصابتها بالجنف مجهول السبب باستخدام اختبار الانحناء للأمام لآدم Adam. أظهرت الصورة الشعاعية إن الانحناء الوحشي يعادل 35 درجة. المريضة لم تبدأ الإحاسة لديها بعد. تمت إحالة الطفلة لجراح العظام. ما هو الإجراء الذي سوف يوصى به جراح العظام على الأرجح؟

- الدعائم الخارجية External bracing.
- صور شعاعية كل 6 شهور للمتابعة.
- تمارين التمديط Stretching.
- الإصلاح الجراحي.
- عدم إجراء أي مداخل.

87. طفل عمره 4 سنوات أحضر إلى العيادة بسبب تراجع أدائه الدراسي مع وجود مشاكل سلوكية. لاحظت الأم قلة النوم عند الطفل وأنه يشخر بصوت عال ويلهث أحياناً أثناء نومه. تنام الأم أحياناً مع طفلها بسبب خوفها من توقف تنفسه أثناء النوم. لوحظ وجود انحدار خفيف في مخطط النمو مع ضخامة شديدة في اللوزتين، وأظهرت صورة العنق ضخامة في الغددانيات Adenoids أيضاً. ترفض شركة التأمين تغطية نفقات استئصال اللوزتين والغددانيات إلا إذا استطاع الطبيب إثبات أن الضخامة في اللوزتين والغددانيات تسبب مشكلة صحية هامة عند هذا الطفل. أي من الاختبارات التالية هو الأرجح أن يعطى هذا الإثبات؟

- تنظير القصبات.
- المراقبة بمقياس الأكسجة النبضي طيلة الليل.

- c. مخطط النوم المتعدد Polysomnography.
- d. التنظير التلقائي Fluoroscopy.
- e. المراقبة بال EEG طيلة الليل.
88. مراهق احضر إلى غرفة الإسعاف بسبب تعرضه لحادث سيارة. ذكر المصحف الطبي أن المراهق كان بحالة تخلط Confused في البداية ولم يستطع إعطاء اسمه. ولكن حالته العقلية تحسنت أثناء نقله في سيارة الإسعاف، وأصبح قادراً على إعطاء اسمه وتاريخ اليوم رغم وجود نساوة لكل ما متعلق بالحادث. أظهرت تفرسية الـ CT منطقة نزف مقعرة من الجهتين. وعند عودته من قسم الأشعة تدهورت حالته وأصبح وسناً Somnolent ومن الصعب إيقاظه. الحدقة اليمنى متوسعة وتطور لديه شلل في الجانب الأيسر. ما هو الأرجح لتدهور الحالة العقلية السريع عند هذا المراهق؟
- a. النزف تحت الجافية.
- b. النزف فوق الجافية.
- c. النزف تحت العنكبوتية.
- d. نقص الأكسجة الدماغية المعم.
- e. الوذمة الدماغية المعممة.
89. امرأة مصابة باضطراب اختلاحي وتخضع للمعالجة الطبية، وتريد الحمل حالياً. إن خطر ولادة طفل مصاب بعيوب الأنبوب العصبي يكون أعلى إذا تضمن نظام المعالجة الطبية الحالي عند الأم أحد الأدوية التالية:
- a. الفينوباربیتال.
- b. الفينيتوئين.
- c. الإيثوسوكسميد.
- d. الكاربامازين.
- e. البريميدون.
90. تم استدعاؤك لغرفة الولادة من أجل ولادة روتينية. صرخ الرضيع عند ما تم قطع الحبل السري. بفحص الرضيع تحت الشع الحراري لاحظت أنه عندما يتوقف عن البكاء فإن صدره يرتفع ويصبح الطفل مزقاً. حاولت إدخال أنبوب أنفي معدي عبر الأنف لإجراء مص المضرات ولكن دون جدوى. أي حالة من الحالات التالية هي الأرجح أن تكون سبباً لهذه العسرة التنفسية عند الرضيع؟
- a. رقق قمع الأنف.
- b. شلل الحبل الصوتي.
- c. التضيق تحت المزمار.

d. أذية المصعب الحنجري الراجع.

e. الوترة الحنجرية.

91. فيما يتعلق باضطراب فرط النشاط مع نقص الانتباه، أي مما يلي لا يعتبر حالة مرضية مرافقة

شائعة؟

a. اضطرابات المرة Tic.

b. الاضطرابات المدوانية.

c. اضطراب الممارسة الجريئة Oppositional defiant disorder.

d. اضطراب التواصل.

e. اضطرابات المزاج.

92. راجع مراهق العيادة يشتكي من ضخامة صغوية مترقية مترافقة مع انزعاج خفيف، بالفحص

السريري لم يجس أي شذوذات في كيس الصفن عندما فحص المريض بوضعية الاضطجاع الظهري.

الخصيتان طبيعيتان بالنسبة للحجم دون إيلام أو كتل فيهما. ويفحص المريض بوضعية الوقوف

شعر الطيب بوجود (كيس ديدان) المميز في كيس الصفن الأيسر. أي مما يلي هو التشخيص

الأرجح؟

a. انفتال الخصية.

b. القيلة المائية.

c. دوالي الخصية (القيلة الدوالية).

d. التهاب البربخ.

e. الإحليل التحتي.

93. طفل وزنه 27 كغ لديه قصة إقياء منذ 36 ساعة. تم تقدير وجود جفاف 10% اعتماداً على

العلامات الحيوية والفحص السريري. كان تركيز صوديوم المصل 134 مل/ل. تم إعطاء بلعة من

النورمال سالين تعادل 540 مل في البداية وأدى ذلك إلى استقرار نظم القلب وتحسن زمن الامتلاء

الشعري. أي مما يلي هو أفضل خيار للموائل الخلالية خلال الساعات الثمانية التالية؟

a. الديكستروز 5% (D5) مع 0.2 نورمال سالين مع 20 مل/ل من KCl (تضاف بعد التبول)

وتعطى بمعدل 220 مل/ الساعة.

b. D5 مع 0.2 نورمال سالين مع 20 مل/ل من KCl (تضاف بعد التبول) وتعطى بمعدل 180

مل/ الساعة.

c. D5 مع 0.2 نورمال سالين مع 20 مل/ل من KCl (تضاف بعد التبول) وتعطى بمعدل 120

مل/ الساعة.

- d. D5 مع 0.45 نورمال سالين مع 20 مك/ل من KCl (تضاف بعد التبول) وتعطى بمقدار 220 مل/ الساعة.
- e. D5 مع 0.45 نورمال سالين مع 20 مك/ل من KCl (تضاف بعد التبول) وتعطى بمقدار 180 مل/ الساعة.

94. أثناء تقييم التطور الروحي الحركي عند أحد الأطفال أخبرتك الأم أنه قادر على الصعود والهبوط على الدرج لوحده، كما لاحظت أنك تفهم نصف ما يقول تقريباً، وكان الطفل قادراً على اخذ السماعة منك ووضعها في المحفظة. أي مما يلي هو العمر التطوري التقريبي لهذا الطفل؟

a. 15 شهراً.

b. 18 شهراً.

c. 24 شهراً.

d. 30 شهراً.

e. 36 شهراً.

95. رضيع عمره 3 شهور لديه قصة حركات شاذة اعتقد الوالدان أنها الاختلاج. لاحظ الطبيب أثناء حديث نوبة أمامه أنها تشنجات متكررة نظامية في العضلات الباسطة والعاطفة، وقد تكررت 30 دقيقة قبل أن تختفي. أظهر الـ EEG وجود اضطراب النظم المترافع Hysarrhythmia. أما الفحص بمصباح وود Wood فأظهر وجود بقع متناثرة على سطح الجلد ناقصة التصبغ مسطحة متعددة. ما هو السبب المستططن للتشنج الطفلي عند هذا الطفل؟

a. داء هون ريكلينغ هاوزن.

b. التصلب الحدبي.

c. داء هون هيل - لينداو.

d. داء ستورج - ويبر.

e. الورام الليفي العصبي السعفي ثنائي الجانب.

96. طفل عمره 4 سنوات لديه عرج مع انزعاج عند تدوير وعطف مفصل الورك الأيسر. لا توجد حمى لدى الطفل. تعداد الكريات البيض 9000/ملم³ وسرعة التثفل 15 ملم/سا. الطفل لديه مشية مضادة للألم Antalgic (المشي متأثر بوضوح بالألم) لكنه لا يرفض المشي. أي مما يلي هو السبب الأرجح للعرج عند هذا الطفل؟

- a. التهاب المفصل القيحي بالعدوى المذهبة.
- b. ذات العظم والنقي بالعدوى المذهبة.
- c. التهاب النشاء الزليل السمي.
- d. التهاب المفصل القيحي باك Kingella kingae.
- e. ذات العظم والنقي باك Kingella kingae.

97. فتاة عمرها 16 عاماً راجعت عيادة المراهقين بشكوى رئيسية هي الألم حديث العهد أثناء الجماع مع زيادة المفرزات المهبلية والتصب العام. المريضة تتحمل الوارد الفموي (لا يوجد إقياء)، توجد حمى 38.4°م، وباقي العلامات الحيوية مستقرة. بالفحص السريري يوجد إيلام عند تحريك العنق والمحفقات وشوهت مكورات ثنائية سلبية القوام داخل خلوية في اللطاخة الماخوذة من باطن عنق الرحم. اختبار الحمل سلمي. أي مما يلي هي الخطوة التالية الأنسب في تدبير هذه المراهقة؟
- الإرسال إلى المنزل مع المراقبة ومعالجة أي عضيات تظهر باختبار تضخيم الحمض النووي.
 - إعطاء جرعة وحيدة من السفترياكسون العضلي وجرعة وحيدة من الأزيثروميسين الفموي.
 - إعطاء جرعة وحيدة من السفترياكسون العضلي مع الدوكسي سيكلين الفموي لمدة 14 يوماً.
 - إعطاء جرعة وحيدة من السفترياكسون العضلي والميترونيدازول الفموي لمدة أسبوع.
 - القبول في المشفى من أجل إعطاء السفترياكسون وريدياً مع الدوكسي سيكلين.
98. طفل عمره 5 سنوات عاد مؤخراً من رحلة إلى مزرعة جده في جنوب كارولينا. تطور لديه حمى 39.7°م مع الصداع والإقياء والطفح البقي الحمامي على الرسغين والكاحلين. بالفحص السريري يوجد تسرع قلب خفيف أما باقي العلامات الحيوية فهي مستقرة ولا توجد علامات بؤرية للحمج. تعداد الكريات البيض طبيعي والصفة طبيعية مع خضاب طبيعي. ولكن تعداد الصفائح 75 ألفاً/مكرونتلتر. كمارل المصل ضمن الطبيعي. تم إرسال زروع الدم والدراسات المناعية التألقية. أي مما يلي هو أنسب خطوة تالية في تدبير هذا الطفل؟
- التخريج إلى المنزل على تتراسيكلين مع المتابعة اللصيقة.
 - التخريج إلى المنزل على دوكسي سيكلين مع المتابعة اللصيقة.
 - القبول في المشفى للمراقبة بانتظار نتائج التحاليل الأخرى.
 - القبول في المشفى وإعطاء الدوكسي سيكلين والسيوفوناكسيم الوريدي.
 - القبول في المشفى لإعطاء الدوكسي سيكلين الوريدي.
99. طفل عمره 8 سنوات أحضر إلى الإسعاف بسبب العسرة التنفسية. لا توجد أمراض مزمنة تستحق الذكر في سوابقه المرضية. ولا توجد لديه عوامل خطورة معروفة للعنوى بالسل. الطفل ناقص الأكسجة ويحتاج للأكسجين. أظهرت صورة الصدر الفورية وجود انصباب جنبي اليمن كبير ينزحل بوضعية الاضطجاع. تم إجراء بزل للصدر وأرسلت عينة من السائل للزرع وتلوين غرام. أي مما يلي هي الجرثومة الأكثر احتمالاً أن تكون سبباً لانصباب الجنب عند هذا الطفل؟
- الميكوبلازما الرئوية.
 - الكليسيلا الرئوية.
 - المفكوديات المذهبة.

d. المستدميات النزلية H.flu غير المنمطة.

e. النابسيرييات السحائية.

100. رضيع عمره 20 شهراً عولج بجرعة عالية من الأموكسي سيللين من اجل التهاب الأذن الوسطى منذ 3 اسابيع، ولديه الآن انتباج مع احمرار غشاء الطبل مع ألم حاد في الأذن ونقص حركية غشاء الطبل عند الفحص بمنظار الأذن الهوائي. أي مما يلي لا يعتبر خياراً مناسباً للعلاج عند هذا الطفل؟

a. الأزيثروميسين الفموي.

b. الأموكسي سيللين/ حمض الكلافولنيك الفموي.

c. السفيريلاكسون العضلي.

d. السيفبروزيل الفموي.

e. السيفدينيير الفموي.

101. طفلة عمرها 11 سنة تشتكي من التعب المتروقي مع الألم في الركبتين والرفصين. الطفلة لديها طفح أحمر منتشر على الوجنتين تحت العينين. توجد كريات حمراء بضعف البول. تم الاشتباه بالتهنبة الحمامية الجهازية (SLE)، وطلب للطفلة CBC واختبار ANA وباقي الفحوص المصلية المناعية. أي مما يلي هو الأكثر نوعية لـ SLE إذا كان إيجابياً؟

a. أضداد سميث.

b. أضداد الـ DNA ثاني الطاق.

c. أضداد الفوسفوليبيد.

d. أضداد الكارديوليبيين.

e. أضداد النوى.

102. رضيع عمره 8 شهور حدث لديه طفح حطاطي حويصلي حمامي حاك وناز Weeping على الوجه والسطوح الباسطة للذراعين والساقين. لاحظت الأم أن الطفح تحسن (ولكن لم يختف تماماً) عندما استخدمت رهم الهيدروكورتيزون لمدة أسبوعين. القصة العائلية إيجابية للآرجيات الضلعية عند الأب وللوزيز عند الأم عندما كانت طفلة. ما هو التشخيص الأرجح عند هذا الرضيع؟

a. الصدف.

b. الإكزيما.

c. التهاب الجلد التماسي.

d. المث Seborrhea.

e. الشرى.

103. مراهقة عمرها 15 سنة مصابة بالقمة المصابي، جريت المعالجة خارج المشفى دون جدوى، فتم تحويلها للقبول في المشفى. لوحظ أثناء فحص القلب وجود تكة في منتصف الانقباض يليها نفخة. ما هو الشذوذ القلبي الأشيع المؤدي إلى هذه الموجودات؟

- انسداد السام التاجي.
- متلازمة تطاول QTc (QT المصححة).
- متلازمة وولف - باركنسون - وايت.
- خلل وظيفة العقدة الجيبية.
- تباطؤ القلب الجيبي.

104. أثناء فحص أحد الولدان لم تجس الخصيتان في كيس الصفن. وتم جس إحدى الخصيتين في أعلى القناة الإربية اليمنى ولم يستطيع الطبيب إزالتها إلى مكانها التشريحي الصحيح، أما الخصية اليسرى فلم تكن مجسوسة لكن اكتشف وجودها في البطن بعد استشارة اختصاصي في الأمراض البولية عند الأطفال وإجراء إيكو للبطن. إن الرضع المصابين باختفاء الخصية مؤهبون لزيادة خطورة كل ما يلي ما عدا:

- التبدلات البنيوية الفائقة.
- ضعف إنتاج النطاف.
- التكس الخبيث.
- الفتق الإربي.
- صغر القضيب.

105. رضيع عمره 3 شهور أحضر إلى العيادة بقصة فشل نمو مع ضعف الرضاعة. تحدث إقياءات أحياناً لكميات قليلة من الحليب. الوزن والطول ومحيط الرأس عند الولادة على الخط الخمسين المتوي ولكن وزنه انخفض إلى الخط الخامس المتوي وطوله إلى الخط العاشر المتوي. العلامات الحيوية طبيعية والفحص السريري عدا ذلك ضمن السوي. أظهرت غازات الدم الوريدي والكهارل النتائج التالية:

$pH = 7.32$, الصوديوم 134 مك/ل، البوتاسيوم 4.5 مك/ل، الكلور 106 مك/ل، البيكاريونات 10 مك/ل. أي مما يلي هو التشخيص الأرجح؟

- الإسهال المزمن.
- الحماض الأنبوبي الكلوي.
- تضييق البواب الضخامي.

d. أحد أخطاء الاستقلاب الخلوية.

e. الداء الليفي الكيسي.

106. طفلة عمرها 6 سنوات لديها حمى خفيفة راجعت الميادة بشكوى عسرة التبول مع الإلحاح

البولي وتكرر البيلات. توجد قصة خمج سابق في السبيل البولي مرة واحدة منذ 8 شهور تقريباً.

اجري تحليل للبول بواسطة شريط الغمس Dipstick وأرسلت عينة من البول للزرع. كان تحليل

البول إيجابياً للنتريت وإستراز الكريات البيض. ما هو الإجراء الأنسب؟

a. انتظار نتيجة الزرع وإعطاء المعالجة حسب التحسس الجرثومي.

b. البدء بالأموكسي سيلين تجريبياً.

c. البدء بالأموكسي سيلين تجريبياً والتخطيط لإجراء إيكو للكليتين للطفلة خلال الأسابيع الستة

التالية.

d. البدء بالأموكسي سيلين تجريبياً والتخطيط لإجراء إيكو للكليتين مع تصوير المثانة والإحليل

أثناء التبول VUCG خلال الأسابيع الستة التالية.

e. قبول الطفلة في المشفى وإعطاء الأمبسلين والجنتاميسين تجريبياً وريدياً والتخطيط لإجراء

فحيرة الـ DMSA.

107. أي من الصور السريرية التالية تشير على الأرجح إلى اضطراب في الكلام أو اللفة؟

a. تكرار كامل الكلمة عند طفل عمره 3 سنوات.

b. 50٪ من الكلام مفهوم للغرباء عند طفل عمره سنتان.

c. 75٪ من الكلام مفهوم للغرباء عند طفل عمره 3 سنوات.

d. عدم القدرة على نطق حرف S بشكل صحيح في بداية الكلمات عند طفل عمره 6 سنوات.

e. لا توجد كلمات مفردة عند طفل عمره 15 شهراً.

108. رضيع تخرج من المشفى في اليوم الثاني من العمر، راجع عيادة المتابعة بعد 3 أيام من التخريج.

الأم لم تتلق رعاية أثناء الحمل. لاحظ الطبيب وجود مفرزات قيحية ثنائية الجانب من كلتا

العينين. توجد وذمة واضحة في الجفن مع تورم المتحمة (وذمة المتحمة Chemosis). أي مما يلي

هو العامل الممرض على الأرجح؟

a. الكلاميديا التراخومية.

b. الناييسيريات البنية.

c. العقديات المجموعة B.

d. المقوسات الفوندية.

e. اللوليبات الشاحبة.

109. تم استدعاؤك لتقييم وليد لديه تشوه واضح في القدم. بالفحص السريري لاحظت وجود تقريب في مقدم القدم مع انقلاب حافة القدم Inversion، كما لاحظت أن العطف الأخمصي للكاحل مثبت تقريباً. أي مما يلي صحيح حول حالة هذا المريض؟

- تتوافق الصورة السريرية على الأغلب مع المشط المقرب.
- سوف يستجيب هذا التشوه لتمرارين التمهيط.
- سوف يتصحح هذا التشوه تلقائياً عندما يصبح الطفل قادراً على حمل ثقله.
- سوف يحتاج هذا التشوه للإصلاح الجراحي.
- قد يترافق هذا التشوه مع تشوهات خلقية أخرى.

110. طفلة عمرها 5 سنوات راجعت طبيب الأطفال في بداية الصيف. بمراجعة سجل اللقاحات تبين أن الطفلة أعطيت 3 جرعات من DTaP و 3 جرعات من الـ Hib و 3 جرعات من IVP و 3 جرعات من PCV و 3 جرعات من لقاح التهاب الكبد B. أي من اللقاحات التالية يجب أن تعطى في هذه الزيارة؟

- DTaP, Hib, IPV, MMR, الحماق, PCV.
- DTaP, IPV, MMR, الحماق.
- DTaP, Hib, IPV, الحماق, PCV.
- DTaP, Hib, IPV, MMR, PCV.
- التهاب الكبد B, DTaP, Hib, IPV, MMR, الحماق, PCV.

111. طفل عمره 4 شهور، سن حملته 30 أسبوعاً، راجع عيادة المتابعة في أواخر تشرين الأول. أي مما يلي هو الأفضل إعطاؤه للطفل للحد من خطورة التهاب القصبيات الشديد؟

- جهاز أوكسجين محمول منزلي.
- لقاح الإنفلونزا.
- الإبي نفرين الرزيم إرذاً.
- الباليفيزوماب Palivizumab عضلياً.
- الريبافيرين.

112. طفل عمره 3 سنوات راجع العيادة بشكوى رئيسية هي كتل مؤلمة في العنق. تذكر الأم أنه تم تشخيص إصابته بالخمج في العقد اللمفية عدة مرات خلال السنوات القليلة الماضية. كانت النوبات تشفى بالمعالجة بالمضادات الحيوية لكنها تنكس ثانية. أظهر اختبار النيترويلوترازوليوم أن بالعات المريض غير قادرة على إرجاع التترازوليوم. ما هو التشخيص الرئيسي عند هذا الطفل؟

- غياب الغاما غلوبولين من الدم المرتبط بالجنس (داء بروتون).
- متلازمة حذف الصبغي 22q11.2.

- c. متلازمة الموز المناعي المشترك الشديد.
- d. فقر الدم اللامنع.
- e. الداء الحبيبي المزمن.

113. طفل عمره سنتان، لوحظ أثناء الاستجواب انه يعيش في بيت قديم مستأجر دهانه مقشور. كانت قياسات رصاص الدم الشعري (اختبار المسح) ورصاص الدم الوريدي 50 ميكرو/ دل. أي من الإجراءات التالية هي الأنسب؟

- a. إعطاء د-بنسلامين 30 ملغ/كغ/ اليوم فمويًا لمدة شهر.
- b. إعطاء السوكسيمير 75 ملغ فمويًا كل 4 ساعات لمدة 5 أيام.
- c. إعطاء حمض الإيدتيك Edetic acid 1000 ملغ/ م²/ اليوم وريديًا لمدة 5 أيام.
- d. تكرار معايرة مستوى رصاص الدم خلال أسبوع وإجراء الفحص عند كل الأخوة.
- e. تكرار معايرة مستوى رصاص الدم خلال شهر وإعطاء مدخول مثالي من الكالسيوم والحديد.

114. فتاة عمرها 3 سنوات لوحظ أثناء فحصها الروتيني انها تحملق في دمية صغيرة بيد الطبيب، وبسرعة قام الطبيب بتغطية عينيها اليمنى، وعندما أزال الغطاء عن عينيها بعد عدة ثوان، لاحظ أن العين تنحرف عائدة إلى المركز. إن هذا الارتكاس في الاستجابة لاختبار التغطية يشير إلى أي من الشذوذات التالية؟

- a. الحول.
- b. الغمش Amblyopia.
- c. الحدة البيضاء.
- d. الورم الأرومي العصبي.
- e. انسداد المجرى الدمعي الأنفي.

115. لوحظ أثناء الفحص الروتيني لطفلة عمرها 12 سنة أنها قد دخلت في هبة النمو الطولي المراقبة للبلوغ. تسأل أم الطفلة عن التبدلات المتوقعة حدوثها عند الطفلة خلال السنوات القادمة. ذكر الطبيب أثناء الإجابة عن استفسار الأم أن الترتيب النموذجي لحوادث البلوغ عند الفتيات هو:

- a. هبة النمو الطولي، النهود Thelarche، شعر العانة، بدء الإحاضة.
- b. هبة النمو الطولي، شعر العانة، النهود، بدء الإحاضة.
- c. النهود، هبة النمو الطولي، شعر العانة، بدء الإحاضة.
- d. النهود، شعر العانة، هبة النمو الطولي، بدء الإحاضة.
- e. النهود، هبة النمو الطولي، بدء الإحاضة، شعر العانة.

116. أي من العبارات التالية المتعلقة بالأذية عند الأطفال خاطئة؟

- a. تشكل أذيات السمط Scald injuries غالبية أذيات الحروق غير المقصودة عند الدارجين.
- b. تنجم 95% من الأذيات داخل القحف عند الرضع عن سوء المعاملة.
- c. إن حملة العودة إلى النوم Back-to-sleep التي توصى بوضع الرضيع بوضعية الاضطجاع البطني قد أدت إلى إنقاص هام في نسبة حدوث الـ SIDS.
- d. إن استخدام مراقب توقف التنفس Apnea monitor المنزلي قد أظهر إنقاصاً في نسبة حدوث الـ SIDS بشكل هام.
- e. لم تعد توصي الأكاديمية الأمريكية لطب الأطفال باحتفاظ الوالدين بشراب عرق الذهب في المنزل للاستخدام في حالات التسمم الحاد.

* * *

1. الجواب a.

يتوافق الوصف الميري على الغالب مع ساركوما إيوينغ Ewing's sarcoma. تميل ساركوما إيوينغ بشكل يختلف عن الساركوما العظمية لإحداث أعراض جهازية مثل الحمى وفقد الوزن والتعب. تصيب ساركوما إيوينغ عادة الجزء الجذلي Diaphyseal من العظام الطويلة. إن أشيع أماكن ساركوما إيوينغ هي الجزء القريب والمتوسط من الفخذ وعظام الحوض. أما أشيع أماكن الساركوما العظمية فهي القسم البعيد من الفخذ والقسم القريب من الطنوب والجزء القريب من العضد. إن أورام العظام السليمة والورم الحبيبي الإيوزيني غير مؤلة بصورة عامة. قد تتظاهر ذات العظم والتقي المزمنة بالحمى والألم والتورم الموضعي لكن فقد الوزن أمر غير محتمل.

2. الجواب e.

إن إنزلاق مشاش رأس الفخذ (SCEF) هو انفصال تدريجي أو حاد في صفحة النمو في القسم القريب من الفخذ. السبب مجهول لكن لا يعتقد أن للرض دوراً في تطور هذه الحالة. تحدث هذه الحالة بشكل نموذجي عند المراهقين البدينين خلال هبة النمو. يمكن لداء ليغ - كالف - بيرثيس أيضاً أن يتظاهر بالمرج، لكن يكون هؤلاء المرضى بشكل نموذجي أصغر سناً (العمر 4-8 سنوات).

إن ذات العظم والنقي والتهاب المفصل القيحي غير واردين عند المريض غير المصاب بالحمى مع هذه الفترة من الأعراض. يتظاهر داء أوسغود - شلاتر بالألم والتورم فوق الحدية الظنبوبية وهو لا يصيب الورك.

3. الجواب a.

إن النفخة الشاملة للانقباض الخشنة المسموعة أفضل ما يمكن على الحافة السفلية اليسرى للقص تتوافق على الأرجح مع الفتحة بين البطينين. ليس لدى الطفل أعراض قصور القلب الاحتقاني (لا توجد ضخامة قلبية على صورة الصدر كما لا يوجد تسرع التنفس أو التعرق عند الرضاعة أو ضخامة كبدية). لهذا السبب فإن العيب على الأرجح من النوع Restrictive. إن النفخة الانقباضية القذفية على الحافة العلوية اليسرى للقص تتوافق مع الفتحة بين الأذنين أو تضيق الرئوي. أما النفخة الانقباضية القذفية على الحافة العلوية اليمنى للقص فتتوافق مع تضيق الأبهر. تتوافق النفخة المستمرة الشبيهة بصوت الآلة التي أفضل ما تسمع على الحافة اليسرى العلوية للقص وتنتشر إلى الإبط الأيسر مع بقاء القناة الشريانية.

4. الجواب a.

إن لدى المريض الذي تمت مناقشته في السؤال علامات وأعراض مرض خطير، وهو يحتاج على الأرجح إلى المضادات الحيوية خلاًياً (على الأقل في البداية)، ويكون ذلك بشكل مثالي في المشفى دون تأخير. إن المضادات الحيوية القوية ستكون عديمة الفائدة ولا ينصح بها. وبما أن المريض لم يتناول السوائل بشكل جيد فإن المعالجة الوريدية المكثفة بالسوائل (بدلاً من تحديد السوائل) قد تكون ضرورية. إن الآفة الجراحية غير واردة مع هذه التظاهرات، رغم أن المريض لديه خمج في السبيل البولي ناجم عن آفة تشريعية فإن الجراحة المتأخرة قد تكون ضرورية في النهاية.

5. الجواب b.

إن المعالجة الإبراذية Nebulized الموسعة للقصبات (الدواء الأنسب هو الألبوتيرول albuterol) هي المداخله المختارة في هذه الحالة. تقوم شادات (مقلدات) β_2 مثل الألبوتيرول بإفناص تقلص العضلات الملس وقد تكون ذات قيمة كبيرة للمرضى الربويين في العسرة الحادة. إن لدى هذا المريض ضائقة شديدة، وهو يحرك عبر رثته القليل من الهواء لذلك لا تسمع لديه أصوات تنفسية. إن الموسعات القصبية القوية ستحتاج إلى وقت طويل جداً لتحدث تأثيرها في هذه الحالة. ويعتبر الكرومولين شكلاً من أشكال الوقاية لكنه ليس مفيداً خلال الهجمة الحادة. قد تكون الستيرويدات الوريدية مناسبة في هذه الحالة لكنها لن تكون المعالجة الأولية لأنها تستغرق 4-6 ساعات حتى تصبح فعالة. لم يعد يستخدم الثيوفيللين في الحالات الإسعافية، لكن يمكن استخدامه لاحقاً إذا لم يستجب المرض للخط الأول من المعالجات.

6. الجواب a.

إن المسح الأولي Primary survey هي التقييم البدني للطفل المتأذي أو المريض بشدة وفيه تحدد المشاكل المهددة للحياة وتتملى الأولوية. إن الترتيب المناسب للمسح الأولي أو التقييم البدني هو الطريق الهوائي Airway ثم التنفس Breathing ثم الدوران Circulation ثم المعجز Disability وأخيراً التعرّية Exposure. وبعد إنهاء المسح الأولي يجب إجراء الإنعاش إذا كانت الحالة مهددة للحياة. حالما يتم تحديد الأمور المهددة للحياة يتم إجراء المسح الثانوي.

7. الجواب b.

يجب وضع الرضيع على ظهورهم بدلاً من وضعهم على بطونهم عند النوم لأن ذلك يقلل بشكل هام خطر حدوث متلازمة الموت المفاجئ عند الرضيع (SIDS). في معظم الولايات الأمريكية يجب أن يكون الرضيع بوزن 20 باونداً وبممر السنة من أجل الركوب في الكراسي الخاصة بالسيارات ووجوههم نحو الأمام. يعتبر شراب عرق الذهب Ipecac مضاد استطباب في بعض التسممات خاصة تلك التي تشمل المواد القلوية القوية أو الهيدروكربونات. يجب إزالة طبقة الدهان الحاوية على الرصاص بدلاً من الطلاء فوقها بسبب استمرار خطر تناول الدهان المقشور. رغم أن برامج تنقيف السائقين كانت مرشدة ومسلية فإنها لم تنقص خطر حوادث السيارات التي تصيب المراهقين.

8. الجواب c.

لا يوجد فحص مخبري مؤكد لداء كاوازاكي لذلك يبقى التشخيص سريريًا. يجب أن يكون لدى المريض خمسة من الموجودات الستة التالية بالفحص السريري:

1. الحمى التي تدوم 5 أيام أو أكثر.
2. التهاب اللتهمة ثنائي الجانب.
3. تبدلات نوعية في الشفتين أو جوف الفم أو كليهما.
4. تبدلات في الأطراف المحيطية (تشمل الوذمة الجاسئة في اليدين والقدمين).
5. تورم عقدة لمفية رقبية حاد.
6. الطلع متعدد الأشكال الذي يشاهد بشكل رئيس على الجذع.

إن داء كاوازاكي واحد من أمراض قليلة في الطفولة تكون فيها المعالجة بالأسبرين مناسبة. يساعد ال IVIG على إنقاص نسبة حدوث أمهات دم الشريان الإكليلي. إن تبدلات الكهارل ليست نوعية لداء كاوازاكي لذلك لا ضرورة للديال. ورغم أن سبب داء كاوازاكي مازال مجهولاً، فلم يتضح أن المضادات الحيوية تبدل سير أو نتائج داء كاوازاكي.

9. الجواب b.

إن النوب الموصوفة في السؤال تتوافق غالباً مع اختلاجات الصرع الصغير (الغيبوبة). يظهر مخطط كهربية الدماغ في هذه الحالة نمطاً مميزاً يتكون من نموذج موجة وشوكة (ذروة) معمم متناظر بتواتر 3 في الثانية. إن تحليل السائل الدماغي الشوكي وتقريره الـ CT وخزعة العضلات والتصوير بالرنين المغناطيسي سوف تظهر نتائج طبيعية عند مريض الصرع الصغير.

10. الجواب a.

إن آفة القلب الخلقية الأكثر احتمالاً هي تبادل منشأ الشرايين الكبيرة من النمط - D مع سلامة الحجاب بين البطينين. يوجد بشكل نموذجي زيادة في التوعية الرئوية على صورة الصدر. مع صوت ثانٍ S₂ وحيد دون وجود نفخة قلبية. للتفريق بين آفات القلب الخلقية المزقة التي تظهر بـ PaO₂ أقل من 50 ملم زئبقي عند إجراء اختبار فرط الأكسجة Hyperoxia test يجب على الطبيب أولاً فحص صورة الصدر. إذا لوحظت ضخامة شديدة في القلب فإن تشوه إيشتاين هو التشخيص المرجح. أما إذا تم نفي وجود ضخامة شديدة في ظل القلب فيجب تقييم التوعية الرئوية. حيث يدل زيادة الجريان الدموي الرئوي على وجود تبادل منشأ الشرايين الكبيرة من النمط D مع سلامة الحجاب بين البطينين. في حين قد تشير وذمة الرئة إلى وجود شذوذ النمط الرئوي التام مع الانسداد. إن التشخيص المحتمل الباقية كلها (رباعي فاللوت، رباعي فاللوت مع الرق الرئوي، الرق الرئوي مع سلامة الحجاب بين البطينين، التضيق الرئوي الشديد، رتق مثلث الشرف مع سلامة منشأ الأوعية الكبيرة) تنقص التوعية الرئوية ويكون فيها ظل القلب متضخماً قليلاً على صورة الصدر. يتم تفريق هذه الآفات بوجود أو غياب النفخة القلبية وكذلك بمحور زوال الاستقطاب البطيني. يكون المحور في رتق مثلث الشرف مع سلامة منشأ الأوعية الكبيرة علوياً ويتوضع في الربع بين 270° و 0° درجة. أما في التضيق الرئوي الشديد ورتق الرئوي مع سلامة الحجاب بين البطينين فيكون المحور في الربع بين 0° درجة و 90° درجة. ويفرقان عن بعضهما بوجود نفخة قذفية رئوية عالية تسمع في حالة تضيق الرئوي الشديد. وبشكل مماثل يكون المحور في رباعي فاللوت ورباعي فاللوت مع الرق الرئوي في الربع بين 90° و 180°-. ويفرقان عن بعضهما بوجود نفخة تضيق الرئوي المسموعة في رباعي فاللوت.

11. الجواب c.

تتجم الحصبة الألمانية الخلقية عن فيروس الحصبة الألمانية Rubella. تشمل التظاهرات السريرية للحصبة الألمانية الخلقية كلاً من تضيق الرئوي المحيطي والفتحة بين الأذنين والفتحة بين البطينين والميوب المعينية (الساد - صفر العين - الزرق - التهاب الشبكية والمشيمية) والضعامة الكبدية الطحالية والبرقان ويقع فطيرة العنبة Blueberry muffin وفشل النمو. ينجم

داء المقوسات عن المقوسات الفوندية وهو طفيلي من الأولي Protozoan داخل خلوي يوجد في الثدييات (خاصة القطط) والطيور. إن براز القطط واللحم غير المطهو جيداً هما وسيلتا الانتقال. يعاني الرضع المموجون من التهاب سحايا ودماع داخل الرحم ويتظاهرون بصفر الرأس واستسقاء الراس وصفر العين والتهاب الشبكية والمشيمية والتكسكات داخل القحف والاختلاجات. ينجم الإفرنجي الخلقي عن اللولبيات الشاحبة، ويمكن للإفرنجي عند الحوامل غير المعالجات أن ينتقل إلى الجنين في أي وقت، لكن يكون هذا الانتقال أشيع خلال السنة الأولى من الخمج الوليدي. قد يتظاهر الولدان الممرضون عند الولادة بالخرز غير المناعي وتقص الصفائح وقلة البيض والتهاب الرئة والتهاب الكبد والطفح والتهاب العظم والغضروف. يكون لدى الرضع المصابين خلال السنة الأولى من العمر حمى متقطعة والتهاب العظم والغضروف والتهاب الأنف المستمر (النَّان Snuffles) والضعامة الكبدية الطحالية واعتلال العقد اللمفية واليرقان وفشل النمو. إن الخمج الخلقي بالفيروس المضخم للخلايا (CMV) هو أشيع خمج خلقي عند الوليد في الدول المتقدمة. تكون معظم الحالات غير واضحة سريرياً. قد تتطور العقابيل المتأخرة مثل الصمم العصبي وإعاقات التعلم عند 10٪ من الأخماج غير الواضحة سريرياً. إن متلازمة الـ CMV الخلقية (الداء الاشتمالي المضخم للخلايا) غير شائعة وتحدث عند 5٪ من الرضع المصابين بخمج الـ CMV. تشمل التظاهرات السريرية فشل النمو داخل الرحم والتكسكات داخل القحف (عادة حول البطينات) والتهاب الشبكية والمشيمية وصفر الرأس واليرقان والضعامة الكبدية الطحالية والفرقرقيات. يحدث خمج فيروس الهريس البسيط عند الوليد بشكل عام أثناء عبور الجنين عبر القناة التناسلية. وإن الخمج اللاعرضي نادر. يتظاهر خمج الـ HSV بأحد الأشكال السريرية التالية:

قد يكون لدى الرضع خمج موضعي في الجلد أو العين أو الفم (مرض SEM) أو خمج منتشر أو خمج موضع في الجهاز العصبي المركزي. يكون الرضع المموجون بالـ HIV لا عرضيين في معظم الحالات عند الولادة. ويتطور لدى الرضع خلال الشهور القليلة الأولى سلاق مع اعتلال عقد لمفية وضعامة كبدية طحالية. أما الأعراض الشائعة خلال السنة الأولى من العمر فتشمل الخمج الناكس المعند والإسهال الشديد وفشل النمو.

12. الجواب c.

المشط المقرب Metatarsus adductus (موران مقدمة القدم للداخل دون وجود شدوذات في مؤخرة القدم) اضطراب شائع سليم نسبياً ينجم عن الوضعية داخل الرحم. وعلى العكس من الحنف القفدي الروحي Talipes equinovarus لا يكون مجال الحركة عند الكاحل مقيداً. إن خلل تسج الورك التطوري أكثر شيوعاً عند الطفل الأول الأنثى، وقد لا يكون واضحاً للمراقب المعادي. تظهر مناورة أورتولاني ومناورة بارلو هذه الآفة. إن الركبة الفعجاء Genu varum نشوء في الركبة لا يشمل الكاحل أو القدم.

13. الجواب a.

يشبه بمتلازمة دي جورج DiGeorge's syndrome عند الوليد الذي لديه آفة قلب خلقية مع غياب ظل التوتة على صورة الصدر. إن متلازمة دي جورج عوز خلقي في الخلايا التائية يؤدي إلى زيادة الاستعداد للإصابة بالأخماج الانتهازية الناجمة عن عضيات مثل الفطور والمتكيس الرئوي الكاريني. وهي تتظاهر بشكل نموذجي باكراً في فترة الرضاعة بآفة القلب الخلقية والتكزز بنقص كالسيوم الدم وغياب ظل التوتة على صورة الصدر. لا يترافق أي من الشذوذات الكهرلية المذكورة في السوائل مع متلازمة دي جورج.

14. الجواب c.

يحدث عند الطفل المصاب بالحمض الكيتوني السكري (DKA) عادة بوال مع السهاف والتمب والصداع والإقياء والغثيان والألم البطني. عندما يحدث الـ DKA فإن الكيتونات تتشكل في الدم وتتم تصفيتها في البول. إن فرط سكر الدم (وليس نقص سكر الدم) هو النموذجي. يلاحظ حدوث الحمض الاستقلابي الأولي مع القلاء التنفسي الثانوي (نقص PH الدم الوريدي ونقص الكاربمية). يؤدي التجفاف إلى ارتفاع مستوى نيتروجين اليوريا الدموي.

يحدث نضوب إجمالي البوتاسيوم في الجسم عند مريض الـ DKA بسبب ضياع البوتاسيوم الهام نتيجة للإدرار التناضحي. قد يكون لدى مريض الـ DKA نقص بوتاسيوم الدم أو فرط بوتاسيوم الدم أو بوتاسيوم دموي طبيعي.

15. الجواب a.

إن العديد من مرضى داء لايم لا يذكرون قصة عضه القراد، ويفترض أن ذلك بسبب عدم الانتباه لها. تتجمع حالات داء لايم حول الساحل الغربي والغرب المتوسط والساحل الشمالي الشرقي. وتبلغ الإصابة ذروتها خلال الصيف وأوائل الخريف. إن المريض الموصوف في السؤال لديه أعراض سحائية لكن الطفح المميز هو الشبه الإضائي. تتكون الحماسى الهاجرة Erythema migrans من حطاطات حمامية تترقى إلى أفات حلقية مع شفاء مركزي. وهي تتطور في مكان التلقيح وفي مناطق ثانوية. قد يتلاشى الطفح أو يدوم لعدة أسابيع. إن كل العوامل الممرضة المذكورة في السؤال يمكن أن تسبب مرضاً شديداً والتهاب سحايًا، تؤدي حمى الجبال الصخرية المبقعة إلى طفح حطاطي حمامي يبدأ على الرسغين والكاحلين وينتشر باتجاه المناطق القريبة. تترقى هذه الآفات إلى المرحلة النمشية. لا يسبب داء الإبرليخية Ehrlichiosis طفحاً. إن الطفح الموصوف في السؤال ليس نموذجياً لداء البريمبيات Leptospirosis. قد يؤدي تجرثم الدم بالسحائيات لحدوث طفح نمشي وهو يختلف تماماً عن الحماسى الهاجرة.

16. الجواب b.

يقي المرضى المصابون بتضيق البواب محتويات المعدة ذات التركيز العالي من حمض كلور الماء (وهو المسائل الرئيس في المعدة). لا يوجد ضيق عبر الأمعاء الدقيقة لأن البواب صغير جداً ولا يسمح بالدفع Propulsion بالطريق الراجع. ولهذا تعمل ممتويات البيكاربونات لأن تكون عالية مع نقص في تركيز الكلور. لا يتأثر مستوى الصوديوم والبوتاسيوم عادة حتى مرحلة متأخرة.

17. الجواب a.

قد تتوافق الحمى والنفخة القلبية الجديدة مع داء القلب الروماتويدي أو التهاب الشغاف. إن وجود النزوف الشظوية والنمشات تجعل تشخيص التهاب الشغاف أكثر احتمالاً ويستبعد نوعاً ما داء القلب الروماتويدي. قد يتظاهر اعتلال العضلة القلبية التوسمي بنفخة جديدة، لكن تكون النفخة بصورة عامة ناجمة عن قصور الدسام الأذيني البطيني، وتكون ذات طبيعة نفخية وأفضل ما تسمع على الحافة السفلية اليسرى للقص أو في القمة. إذا ترافق الخثار البطيني مع اعتلال العضلة القلبية التوسمي فيمكن مشاهدة النزوف الشظوية والنمشات. يتظاهر مرضى داء كاوازاكي بالحمى العالية لكن النفخة والنزوف الشظوية لا تلاحظ بشكل شائع.

18. الجواب a.

تعتبر الشيفيلا هي الأرجح من بين الخيارات المذكورة في السؤال. أخذين بالاعتبار قصة الاختلاج. يمكن أن يتظاهر الأطفال المصابون بداء الشيفيلا Shigellosis بتظاهرات عصبية بما فيها الوسن والاختلاجات وتبدلات الحالة العقلية، ويفترض أن ذلك ناجم عن الالتهاب العصبي المنتج من قبل الجرثومة. تسبب الكوليرا إسهالاً يشبه ماء الرز وتؤدي بسرعة لصدمة نقص الحجم، لكن لا تسبب اختلاطات عصبية. أما داء الجيارديا Giardiasis فهي أشيع مرض طفلي في الولايات المتحدة ويسبب بشكل نموذجي إسهالاً فقط دون حمى. يمكن لليرسينية أن تسبب التهاب الزائدة الكاذب. أما الصالونيلا فقد تغزو المجرى الدموي وتسبب أعراضاً خارج معوية بما فيها التهاب المسحاي والتهاب المفاصل وذات العظم والنقي. وهي لا تميل لأن تسبب اختلاجات أكثر من أي جرثوم آخر.

19. الجواب e.

تنتج كلاً من الشيفيلا الزحارية والإشريشيا الكولونية O157:H7 ذيفاناً معويًا (ذيفان الشيفيلا أو الذيفان الشبيه بالشيفيلا Shiga) يترافق مع المتلازمة اليوريميائية الانحلالية (وهي اختلاط خطير يشمل فقر الدم الانحلالي باعتلال الأوعية الدقيقة واعتلال الكلية ونقص الصفائح). يترافق التهاب الزائدة الكاذب والحمى المعقدة مع أخماج اليرسينية. قد يحدث فشل النمو عند الأطفال الصفار المصابين بداء الجيارديا المزمن. إن الكوليرا سبب آخر للإسهال الخمجي.

20. الجواب d.

إن لدى هذا الطفل توقف تنفس انسدادى أثناء النوم ناجم عن الأرجح عن ضخامة اللوزتين أو الغدانيات Adenoids أو كليهما. من السهل تشخيص الحالة بدراسة النوم التي يمكن أن تفرق أيضاً توقف التنفس الانسدادي المركزي عن المحيطي. إن إزالة النسيج الساد هو المعالجة المختارة في توقف التنفس الانسدادي أثناء النوم. أما الضغط الإيجابي المستمر في الطريق الهوائي CPAP فهو أكثر ملائمة في الأسباب المركزية لتوقف التنفس أثناء النوم. إن المعالجة بالأكسجين لن تساعد إذا لم يكن المريض يتنفس جيداً للبدء بها. لا تستطب المعالجة بالصادات لأنه لا يوجد خمج أساساً. لم يثبت أن للأدوية المنبهة Stimulants فعالية.

21. الجواب e.

بيدي الوليد الموصوف في هذا السيناريو علامات وأعراض الإفرنجي الخلقي الذي يتميز بالضخامة الكبدية والضخامة الطحالية والأفات الجلدية المخاطية والبرقان واعتلال العقد اللمفية إضافة إلى الذئان Snuffles المميز (مفرزات أنفية غزيرة رافقة). إن السلوك عالي الخطورة عند الأم يقترح أن عدة أمراض منتقلة بالجنس قد تكون موجودة. من المحتمل جداً أن يكون كل من اختبار الـ RPR والـ VDRL إيجابياً. لكن اختبار امتصاص أضداد اللولبيات الومضاني (FTA-ABS) هو اختبار اللولبيات الحقيقي وهو ذو إيجابيات كاذبة أقل. قد يقترح تعداد الدم الكامل وجود الخمج لكنه لن يعطي تشخيصاً نوعياً. سوف يكون زرع الدم سلبياً في هذه الحالة. يكون لدى الولدان المخموجين بالتهاب الكبد B احتمال عال لحدوث المرض المزمن لكنهم يبدون عادة غير مصابين عند الولادة. كذلك فإن معظم حالات الخمج الخلقي بالفيروس المضخم للخلايا CMV تكون غير ظاهرة سريرياً لكن 5٪ من الولدان المخموجين يتظاهرون ببعض من المظاهر التالية وهي فشل النمو داخل الرحم والفرقرية والبرقان والضخامة الكبدية الطحالية وصفر الرأس والتكلسات داخل القحف والتهاب الشبكية والمثيمية.

22. الجواب b.

إن حصار القلب التام الخلقي هو التشخيص الأرجح إذا أخذت بعين الاعتبار قصة الذئبة الحمامية الجهازية عند الأم. من غير المحتمل أن يكون الحصار القلبي التام ناجماً عن داء لايم بسبب عدم وجود قصة طفح. إن التعرض للقراد في هذا العمر غير محتمل أيضاً. إن اعتلال العضلة القلبية غير محتمل كسبب لحصار القلب التام بسبب عدم وجود ضخامة قلبية على صورة الصدر الشعاعية. يحدث خلل وظيفة العقدة الجيبية عادة نتيجة للتوسع الأذني أو بسبب الخياطة الأذينية Atrial suture lines. لا يوجد عند هذا الطفل قصة جراحة كما لا يوجد دليل على التوسع الأذني على صورة الصدر أو مخطط كهربية القلب. إن بطء القلب الجيبي من الأشكال الطبيعية الشائعة عند الرياضيين.

23. الجواب g.

تتجم الحصبية عن فيروس الحصبية وهو من الفيروسات نظيرة المخاطية، وتتميز الحصبية بالعدث والحمى العالية والسعال والزكام والتهاب المتحمة ويقع كوبليك والطفح الحمامي الحطاطي البقي. إن يقع كوبليك يقع حمراء صغيرة غير منتظمة ذات مركز رمادي أو أبيض مزرق تظهر على مخاطية الخد. تتجم الحصبية الألمانية عن فيروس الحصبية الألمانية وتتميز بالحمى الخفيفة والطفح الحمامي البقي الحطاطي مع اعتلال العقد اللمفية المعم خاصة العقد خلف الأذن والعقد الرقبية وتحت القذال. تتجم الوردية الطفلية Roseola infantum عن فيروس الهريس 6 وتتميز بالحمى العالية يليها طفح حطاطي بقي يبدأ على الجذع وينتشر إلى المحيط. تشفى الحمى بشكل نموذجي عند ظهور الطفح. تتجم الحمامي الإنتانية عن فيروس البارفو B19 وتتميز بالحمامي الواضحة على الخدين (مظهر الخد المصفوع) والطفح الحمامي الحطاطي البقي الحالك الذي يبدأ على الذراعين وينتشر إلى الجذع والساقين.

ينجم داء اليد - القدم - الفم عن فيروس كوكسكي A وتتميز بوجود قرحات على اللسان ومخاطية الفم مع طفح حويصلي بقي حطاطي على اليدين والقدمين. ينجم الحماق عن فيروس الحماق - داء المنطقة وتتميز بالحمى والطفح الحاك الحطاطي الحويصلي البثري الذي يبدأ على الجذع وينتشر إلى الأطراف. يبقى الطفل المصاب معدياً حتى تتجلب كل الآفات. ينجم داء المنطقة Zoster عن إعادة تنشيط فيروس الحماق - داء المنطقة من عقدة الجذر الخلفي، ويتميز بالحمى وافواج من الحويصلات الحاكّة المؤلمة متوزعة على طول قطاع جلدي عند الأشخاص الذين سبق وأصيبوا بخصم فيروس الحماق - داء المنطقة.

24. الجواب b.

تشمل التبدلات الهامة المشاهدة على مخطط كهربية القلب في حالة فرط بوتاسيوم الدم غياب الموجة P وتأنف الموجات T واتساع المركب QRS وانخفاض الوصلة ST. قد تشاهد هذه التبدلات عند مستويات البوتاسيوم التي تعادل 7 أو أعلى.

لا يخلص غلوكونات الكالسيوم الجسم من البوتاسيوم لكنه يثبت أغشية الخلايا القلبية وبالتالي يصبح احتمال اضطراب الفعالية الكهربائية أقل. يعتبر إعطاء غلوكونات الكالسيوم وريدياً في الحالات الإسماعية أفضل تدبير أولي لفرط بوتاسيوم الدم. إن الديال Dialysis فعال جداً في إنقاص البوتاسيوم الإجمالي في الجسم ولكن يستغرق وقتاً للإعداد له لذلك لا يعتبر خياراً مقبولاً في الحالات الإسماعية. إن الغلوكوز الوريدي ومحلول كلور الصوديوم مفرط التوتر غير مناسبين في تدبير هذا المريض.

25. الجواب a.

إن النظم المنتظم ذي المركبات الضيقة أثناء تسرع القلب ينفي الرجفان الأذيني، لأن الرجفان الأذيني نظم غير منتظم ذو مركبات QRS ضيقة. لم تشاهد موجات الرفرفة Flutter عند إعطاء الأدينوزين مما يجعل تشخيص الرفرفة الأذينية غير محتمل. تتوافق الاستثارة الباكراة Preexcitation المشاهدة بعد قلب النظم بالأدينوزين مع متلازمة وولف - باركسون - وايت (WPW). إن حقيقة أن تسرع القلب كان ضيق المركبات يجعل تسرع القلب من نوع تسرع القلب بعودة الدخول سوي المسار Tachycardia orthodromic-reentrant tachycardia الذي ينتقل للأسفل إلى العقدة الأذينية البطينية وإلى الأعلى عبر طريق المجازة. إذا لم يلاحظ وجود الاستثارة الباكراة Preexcitation بعد قلب النظم بالأدينوزين فإن طريق المجازة مجهول السبب هو الأكثر احتمالاً. إن تسرع القلب الجببي غير محتمل إذا أخذنا بالاعتبار سرعة القلب السريعة جداً إضافة إلى كون الطفل غير مصاب بالحمى وعدم وجود دليل على اعتلال العضلة القلبية.

26. الجواب d.

إن السمية الكبدية التي تتظاهر بالبداية بارتفاع أنزيمات الكبد واليرقان قد تترقى على مدى عدة أيام إلى القصور الكبدي عند الأشخاص الذين تناولوا كميات كبيرة من الأسيتامينوفين إذا لم يتم اللجوء للمعالجة المناسبة. قد تحدث اللانظميات القلبية عند تناول الأدوية المضادة للكولين أو الأدوية المضادة لاضطرابات النظم. يمكن للتسمم الحاد بالحديد والتسممات النوعية الأخرى أن تسبب اختلاجات. لا يترافق فرط التوتر الشرياني الخبيث والإرقاء غير الفعال مع تناول الأسيتامينوفين. إن مستوى الأسيتامينوفين في الساعة الأولى لا يتنبأ بالنتيجة لأن المداخلة في الوقت المناسب حتى بعد أكثر من ساعة من تناول الدواء يمكن أن تمنع أو تطفئ المضاعفات، لكن مستوى الأسيتامينوفين الدموي بعد 4 ساعات من تناول الدواء مشعر جيد للتنبؤ بالنتيجة لأنه في هذا الوقت يكون الدواء قد امتص عبر الكبد وهو العضو الرئيس المزبل لسمية الأسيتامينوفين.

27. الجواب c.

يؤدي تزويد الأم بحمض الفوليك إلى إنقاص نسبة حدوث عيوب الأنبوب العصبي. إن وجود قصبة عائلية لميوب الأنبوب العصبي تزيد الخطر قليلاً في الحمل القادمة. يترافق المستوى المصلي المالي من النافاثيوتروتين عند الأم مع زيادة خطر عيوب الأنبوب العصبي عند الجنين. أما المستويات المنخفضة فهي أكثر تنبؤاً بمتلازمة دوان. تكون إصابة الطرفين السفليين متنوعة بشكل واسع عند الأطفال المصابين بالشوك المشقوق.

28. الجواب a.

ينترافق العلوص بالعمى بشكل كبير مع الداء الليفي الكيسي، وهو اضطراب جسدي متع بيلغ تواتره 1 في كل 2500 ولادة. يتم كشف الرضع المصابين ببيلة الفينيل كيتون عادة عند إجراء اختبارات المسح عند الوليد. وإن الأطفال الذين لم يكتشفوا يتظاهرون بمرحلة متأخرة عادة بالتخلف العقلي ومشاكل السلوك. إن داء تاي ساكس من أدواء خزن الشحوم (شحم Lipidosis)، في حين أن الفالانكوزيميا اضطراب في استقلاب الكربوهيدرات ولا يتظاهر أي منهما بالعلوص بالعمى. يتظاهر داء تاي ساكس بتأخر التطور والاختلاجات خلال السنة الأولى من العمر. تصبح الفالانكوزيميا واضحة مباشرة بعد بدء الإرضاع وتتظاهر بالإقياء وفشل النمو والضمخامة الكبدية. يتظاهر داء ويلسون بالتهاب الكبد بعد عمر 5 سنوات عادة.

29. الجواب a.

إن تعداد الشبكيات المصحح ARC هو الهيماتوكريت المقاس مقسوماً على الهيماتوكريت المناسب للعمر X تعداد الشبكيات. يقترح الـ ARC دون 2 تكون الكريات الحمر غير الفعالة في حين يدل الـ ARC فوق الـ 2 على تكون كريات حمر فعال. يكون الـ ARC في فقر الدم الناجم عن فقد إنتاج الكريات الحمر أقل من 2، في حين يكون الـ ARC أعلى من 2 في حالات فاقات الدم الناجمة عن الانحلال أو ضياع الدم المزمن. يستخدم وسطي حجم الكرية MCV لتصنيف فاقات الدم إلى ناقصة الحجم أو سوية الحجم أو كبيرة الحجم. إن كل فاقات الدم المذكورة في السؤال تتجم عن نقص إنتاج الكريات الحمر ويكون فيها تعداد الشبكيات ناقصاً (ARC أقل من 2). ينجم نقص إنتاج الكريات الحمر عن عوز الطلائع المكونة للكريات الحمر أو عن قصور نقي العظم.

إن فقر الدم صغير الكريات الموصوف في السؤال ناجم على الأرجح عن عوز الحديد الذي يعتبر أشيع سبب لفقر الدم صغير الكريات، كما أنه أشيع سبب لفقر الدم في الطفولة. غالباً ما يشاهد بين عمر 6 و 24 شهراً. تعتبر متلازمات التالاسيميا فاقات دم صغيرة الكريات لكنها أقل شيوعاً من فقر الدم بعوز الحديد. قد يكون فقر الدم في سياق المرض المزمن صغير الكريات أو سوي الكريات. إن نقص الكريات الحمر العابر في الطفولة هو فقر دم سوي الكريات وهو لا تتمسج aplasia مكتسب في الكريات الحمر. أما نوب اللاتمسج الناجمة عن فيروس البارفو B19 فهي فقر دم سوي الكريات تتجم عن تثبيط فيروس البارفو B19 لطلائع الكريات الحمر في النقي.

30. الجواب a.

إن السبب الأشيع للنزف المستقيمي عند الدراجين هو الشق الشرجي. إذا وجد نزف هام من السبيل المعدي المعوي العلوي بمسبب قرحة هضمية أو تمزق مالوري - وايس فإن الطفل سيكون

لديه قنوط زهتي Melena وليس برازاً مع خيوط دموية. يمكن للداء المعوي الانتهابي والتهاب الأمعاء والكولون النخري أن يسبب نزهاً في السبيل المعدي المعوي السفلي (البراز الدمى Hematochezia أو البراز مع خيوط دموية) لكهما غير محتملين عند طفل عمره 18 شهراً.

31. الجواب d.

يمكن أن تتجم الوذمة عن ضياغ البروتين من السبيل المعدي المعوي أو من الجملة الوعائية أو الكلتيين. كذلك سوف يسبب قصور القلب الاحتقاني الوذمة أيضاً لكن هذا السبب نادر عند الأطفال. تتميز المتلازمة النفروزية بالبيلة البروتينية ونقص البومين الدم وفقرط شحوم الدم والوذمة. تكون البيلة الدموية الواضحة أشيع في متلازمات التهاب الكبد والكلية. إن أشيع سبب للمتلازمة النفروزية عند الأطفال هو الداء قليل التبدلات (وهو لحسن الحظ الأكثر سلامة). ورغم أن إنذار الداء قليل التبدلات جيد بشكل عام فإنه يحتاج للمعالجة وهي تحديد الملح والستيرويدات القشرية، وهاتان المعالجتان فعالتان غالباً. إن تصلب الكبد القطعي أقل شيوعاً لكن إنذاره أسوأ. لا تسبب أخماج السبيل البولي الوذمة رغم أن البيلة البروتينية الخفيفة قد تكون موجودة. إن معظم الكتل الكلوية أيضاً لا تسبب وذمة أو بيلة بروتينية. وإن البيلة الدموية أو فقرط التوتير الشرياني هي الموجودات الأكثر نموذجية.

32. الجواب a.

إن المعالجة بخاصرات بيتا هي المعالجة الزمنية الأنسب لمتلازمة QT الطويلة. يقلل النادولول Nadolol عدد التقلصات البطينية الباكرا (PVCs). وإن تقليل عدد الـ PVCs يخفض خطر زوال استقطاب الموجة R في الـ PVC عند الجزء المعرض Vulnerable من الموجة T وبالتالي ينقص خطر تسرع القلب البطيني والرجفان البطيني المشاهدين في متلازمة QT الطويلة. إن الليدوكائين هو المعالجة الحادة الأنسب في حالة تسرع القلب البطيني من أجل تثبيت العضلة القلبية.

33. الجواب d.

إن التشخيص الأرجح هو الناعور A. يعتبر الناعور A مرضاً مرتبطاً بالجنس وهو ينجم عن عوز العامل VIII. أما الناعور B فهو اضطراب مرتبط بالجنس أيضاً وينجم عن عوز العامل IX. يتميز الناعور A والناعور B بالنزوف الرضية أو المفوية التي قد تكون تحت الجلد أو عضلية أو ضمن المفاصل (Hemarthroses). قد تحدث النزوف الداخلية المهددة للحياة بعد الرض أو الجراحة. يتناول الـ PTT ويكون الـ PT طبيعياً وتكون الفعالية النخرية (VIII:C) للعامل VIII ناقصة في الناعور A. لا يوجد اختلاف بين الناعور A والناعور B إلا من ناحية العامل الذي يتم إعاضته. إن فرقرية نقص الصفيفحات الأساسية غير واردة عند هذا المريض لأن تعداد الصفيفحات طبيعي (150 ألفاً). كما أن داء فون ويلبراند مستبعد بسبب عدم وجود قصة زعاف أو نزف لثوي أو تكدم

جلدي. إن تدمي المفصل ليست نموذجياً لداء فون ويلبراند. يحدث عوز الفيتامين K عند الوليد الذي تقتصر رضاعته على حليب الأم ولم يعط الفيتامين K حقناً وقائياً بعد الولادة، أو عند الطفل الذي لديه سوء امتصاص هام للدهن. يكون ال PT متطاولاً وفماثية العامل VIII التخثرية طبيعية في عوز الفيتامين K والمرضى الكبدي. إن انسب معالجة لاختلالات الناعور A هي تسريب ركازة العامل VIII.

34. الجواب هـ.

تشكل الالبيضاضات النسبة العظمى من خباثات الطفولة. وتشكل الالبيضاضات الحادة 97% من كل ابيضاضات الطفولة، وتقسم إلى الالبيضاض اللمفاوي الحاد (ALL) والالبيضاض النقوي الحاد (AML). يشكل ال ALL نسبة 80% من كل ابيضاضات الدم الحادة عند الأطفال. إن وجود قصة حمى مع الشحوب والقمة والألم العظمي واعتلال العقد اللمفية والنمشات والضعامة الكبدية الطحالية يتوافق مع تشخيص ال ALL. يؤدي انتشار الخلايا الالبيضاضية إلى قصور نقي العظم وارتشاح الجهاز الشبكي البطاني واختراق الأماكن المغلقة Sanctuary (الجهاز المصبي المركزي والخصيتان). يؤدي ارتشاح النقي إلى حشد Crowding out طلائع الكريات الدموية الطبيعية في النقي ومن ثم حدوث فقر الدم (الشحوب) ونقص الصفيحات (النمشات). أما ارتشاح الجهاز الشبكي البطاني فيؤدي إلى اعتلال العقد اللمفية والضعامة الكبدية الطحالية. ينجم الألم العظمي عن تمدد جوف النقي وتخرب العظم القشري بالخلايا الالبيضاضية أو النفاثات الورمية. ورغم أن الحمى والنمشات تتوافق مع فقر الدم اللامنع فإن الألم العظمي واعتلال العقد اللمفية والضعامة الكبدية الطحالية لا تتوافق معه.

35. الجواب ج.

يعتبر الورم الأرومي العصبي (النوروبلاستوما) Neuroblastoma أشيع ورم خبيث في فترة الرضاعة. إن الورم الأرومي العصبي ورم خبيث في خلايا العرف المصبي التي تشكل لب الكظر والعقد الودية جانب الشوك. تشكل الأورام البطنية نسبة 75% من الأورام الأرومية العصبية (الثلاثان في لب الكظر والثلاث في العقد خلف الصفاق). أما الأورام الصدرية فتشكل 20% من الأورام الأرومية العصبية وتميل لأن تنشأ من العقد جانب الشوك في النصف الخلفي. يشمل الورم الأرومي العصبي في العنق (5% من الأورام الأرومية العصبية) العقد الودية الرقبية. يوجد في الورم الأرومي العصبي البطني انزياح غالباً في الكلية مع تشوه خفيف في الجهاز الكؤيسي. وهذا على العكس مما يشاهد في ورم ويلمز الذي يحدث فيه تشوه شديد في الجهاز الكؤيسي. يكون لدى 70% من الأطفال المصابين بالورم الأرومي العصبي انتقالات بعيدة لذلك تكون المعالجة بشكل عام بالجراحة (لإنقاص كتلة الورم) والمعالجة الكيماوية.

36. الجواب d.

إن هذا الرضيع المذكور في هذا السؤال مصاب بالمفص على الأرجح رغم أنه يجب نفي المرض الهام من خلال القصة الجيدة والفحص السريري الشامل. يبدأ المفص بحدود عمر 3 أسابيع وقد يدوم حتى عمر 3 شهور. وهو يتميز بالصورة التالية: رضيع يبدو سليماً بشكل عام معظم أوقات اليوم لكن يتطور لديه نوبات بكاء تستمر عدة ساعات في المرة الواحدة وحتى ثلاث مرات في الأسبوع. تمثل هذه النوب للحدوث في ساعات المساء. يكون الرضيع بصورة عامة بحالة يرثى لها (لا يمكن تهدئته). إن تغيير حليب الطفل لا يخفف من المفص الحقيقي. إن هذا الرضيع المذكور في السؤال (عمره 6 أسابيع) أصغر قليلاً من أن يحدث لديه التهاب الأذن الوسطى والانفلاف إضافة إلى غياب الحمى واستمرار الأعراض لفترة طويلة أطول من أن تكون التهاب الأذن الوسطى أو الانفلاف. يتظاهر سوء الدوران بالإسهال وفشل النمو غالباً وكلاهما غير موجود عند هذا الرضيع. إن عدم تحمل بروتين الحليب نادر جداً عند رضيع الإرضاع الوالدي.

37. الجواب a.

يقسم إثنان الوليد بصورة عامة إلى الإثنان ذي البدء الباكر والإثنان ذي البدء المتأخر والإثنان المكتسب في المشفى. إن العقنوديات المذهبة هي خمج داخل المشفى بشكل نموذجي وتوجد عند الرضيع الخدج في وحدة الرعاية المشددة عند الولدان من اليوم 7 من العمر وحتى التخريج. وهي ليست عاملاً ممرضاً نموذجياً للإثنان ذي البدء الباكر.

إن الوليد الموصوف في السؤال لديه إثنان باكر (من الولادة حتى عمر 7 أيام). وهو يحدث بعد استعمار الجراثيم من السبيل البولي التناسلي عند الأم. إن الجراثيم المسؤولة عن الإثنان الباكر هي العقنوديات المجموعة B والإيشيريشيا الكولونية والكليسيلا الرئوية و الليستريا المستوحدة. تعتبر المجموعة B من المكورات العقدية أشيع سبب للإثنان عند الوليد ويحدث الإثنان الناجم عنها بشكل كلاسيكي وفق توزيع ثنائي النموذج وهو الإثنان الباكر والإثنان المتأخر. يحدث الإثنان بالعقنوديات الرئوية بشكل نموذجي عند الرضع والأطفال في سن المدرسة وليس عند الولدان. أما المتدثرات التراخومية فتسبب بشكل نموذجي التهاب الملتحمة وذات الرئة اللاحمية. في حين تسبب العقنوديات البشروية أخماجاً في المجرى الدموي عند الولدان الذين لديهم قشاطر وريدية مركزية، وكلاهما (المتدثرات التراخومية والعقنوديات البشروية) لا يسببان إثناناً صاعقاً عند الوليد.

38. الجواب d.

التهاب الأمعاء والكولون النخري هو تنخر عموي حاد تالٍ للأنذية الإقفارية في الأمعاء مع حدوث غزو جرثومي ثانوي لجدار الأمعاء. يحدث الإقفار العموي نتيجة للإصابة التنفسية عند الرضع

الخدج وهو يسبب أذية معوية. إن إدخال التغذية المعوية Enteral يزود بركائز ضرورية للنمو الجرثومي. ويؤدي النمو الجرثومي لجدار الأمعاء إلى التخثر النسيجي والانقباض. ينجم تهوي الأمعاء عن إنتاج الغاز في جدار الأمعاء، وهو علامة وأصمة لالتهاب الأمعاء والكولون النخري. يعتبر الرضع الخدج الذين تقل أوزانهم عن 2000 غ وكانوا قد تعرضوا للاختناق المجموعة المعرضة للخطورة العالية للإصابة.

أما العوامل قبل الولادة المساهمة في حدوث التهاب الأمعاء والكولون النخري فهي عمر الأم فوق 35 عاماً والخمج الوالدي الذي يحتاج للصادات وتمزق الأغشية الباكر والتعرض للكوكائين. وتشمل العوامل حول الولادة كلاً من التخدير عند الأم وانخفاض علامة أبنار في الدقيقة الخامسة والاختناق عند الولادة ومتلازمة العسرة التنفسية وهبوط التوتر الشرياني. في حين تشمل العوامل بعد الولادة بقاء القناة الشريانية وقصور القلب الاحتقاني وفتطرة الشريان السري واحمرار الدم وتبديل الدم.

39. الجواب a.

إن تسلسل التطور الجنسي عند الذكور هو ضخامة الخصيتين ثم ضخامة القضيب ثم هبة النمو ثم شعر العانة. في حين يكون تسلسل التطور الجنسي عند الإناث على الشكل التالي: نمو الأثداء Thelarche ثم هبة النمو ثم شعر العانة وأخيراً بدء الطمث Menarche. ورغم أن حوادث البلوغ تحدث وفق متواليات يمكن التنبؤ بها فإن توقيت البدء وسرعة التبدلات تختلف بشكل كبير بين الأشخاص.

40. الجواب d.

الحمامي عديدة الأشكال ارتكاس فرط حساسية غير شائع حاد محدد لذاته قد يكون ثانوياً لأدوية السلفا. تتميز الحمامي عديدة الأشكال بالآفات المتساقطة التي تتطور عبر مراحل شكلية عديدة: البقع الحمامية والحطاطات واللويحات والحويصلات والآفات الهدفية وتمف الآفات عن الأغشية المخاطية. أما متلازمة ستيفنس - جونسون فهي شكل أشد من الحمامي عديدة الأشكال، وهي تتميز بالحمى والطفح الحمامي عديد الأشكال والفقاغات الالتهابية في اثنين أو أكثر من الأغشية المخاطية (مخاطية الفم، الشفتان، الملتحمة البصلية، المنطقة الشرجية التناسلية). يعتبر انحلال البشرة النخري السمي أشد شكل من فرط الحساسية الجلدي، ويتميز بالحمامي الجلدية الواسعة والإيلام والإصابة المخاطية وانسلاخ البشرة. لا تثار الأكرزيما عادة بالتعرض للأدوية. أما الشرى فهي أشيع ارتكاس فرط حساسية جلدي ويتميز بالانتهازات Hives، وقد ينجم عن التعرض للأدوية.

41. الجواب a.

إن الوصف السريري للمريض في هذا السؤال يتوافق مع ثلث الصبغي 21 أو متلازمة داون. تشمل المظاهر التشوهية الوجهية الشامة بروفيال الوجه المسطح وميلان الشقوق الجفنية للأعلى وتسطح جسر الأنف مع الطيات فوق المآق وصغر الفم مع تبارز اللسان وصغر الفك وصغر الأذنين مع انطواء قصي الأذنين للأسفل. أما المظاهر التشوهية الأخرى فتشمل الجلد الزائد في القسم الخلفي من العنق وصغر الرأس والقذال المسطح (قصر الرأس Brachycephaly) وقصر القامة وقصر القص وصغر الأعضاء التناسلية ووجود فجوة بين إصبع القدم الأولى والثانية. في حين تشمل تشوهات اليد الخط اتراحي الوحيد (الخط السيامي) واليدان القصيرتان المريضتان (قصر الأصابع Brachydactyly) مع انحناء الإصبع الخامس ونقص تلمع السلاسل الوسطى (انحراف الأصابع Clinodactyly). تتضمن المظاهر في ثلث الصبغي 18 كلاً من نقص القوة وصغر الرأس والعناتات القرنية وصغر الفك والقدم بشكل كرسي الهزاز. أما تشوهات ثلث الصبغي 13 فتشمل صغر الرأس والميوب في المنطقة القذالية من القروة وثلامة الفرجية وصغر العين وقلع الشفة والحنك واليد المقبوضة Clenched. لا يكون لدى الذكور المصابين بمتلازمة كلاينفلتر مظاهر جسمية مميزة عند الولادة تسمح بالشك بالتشخيص. أما الإناث المصابات بمتلازمة تورنر فيكون لديهن الرقبة الوترية Webbed وانخفاض خط الشعر واتساع المسافة بين الحلمتين والمرفق الأرواح Cubitus valgus (زيادة زاوية الحمل) والوذمة في اليدين والقدمين.

42. الجواب b.

تتضمن الشذوذات الوظيفية والبنوية عند الأطفال المصابين بثلث الصبغي 21 نقص القوة المعم (توقف التنفس الانمداي أثناء النوم) والعيوب القلبية (تشوهات الوسادة الشفافية وعيوب الحاجز في 50٪ من الحالات) والشذوذات المعوية (رتق المعج وداء هيرشبرنغ) وعدم الاستقرار (التقلقل) الفهقي المحوري وتأخر التطور والتخلف العقلي المعتدل وقصور الدرقية. يحدث الابيضاض بتواتر أعلى عند الأطفال المصابين بثلث الصبغي 21 مقارنة مع باقي الأطفال.

43. الجواب d.

إن التشخيص الأكثر احتمالاً هو فرقرية نقص الصفيفات المناعي. يشاهد نقص الصفيفات بالمناعة الإسوية Isoimmune عند الولدان وليس عند الأطفال. يتم إنتاج أضداد المناعة الإسوية IgG ضد صفيفات الجنين عندما تمر صفيفات الجنين عبر المشيمة ويكون لديها مستضدات غير موجودة على صفيفات الأم. تمر الأضداد الوالدية عبر المشيمة وتهاجم صفيفات الجنين.

يمكن للابيضاض والإنتان وفرط الطحالية أن يسببوا نقص الصفائح عند المجموعة المعرية التي ينتمي لها الطفل المذكور في السؤال لكنها غير محتملة في هذه الحالة، حيث أن تعداد الكريات البيض طبيعي ولا توجد كريات بيض غير ناضجة على اللطاخة المحيطية. كما أن الإنتان غير محتمل إذا أخذنا بالاعتبار المظهر الجيد للطفل وحالة الاستقرار الدموي الديناميكي. لديه أما فرط الطحالية فهو مستبعد لأن الطحال طبيعي بالجس.

44. الجواب a.

إن متلازمة راي أقل شيوعاً بكثير الآن بسبب إعطاء التعليمات للأهالي بضرورة تجنب استخدام الأسبرين عند الأطفال. إن أكثر الشذوذات المخبرية التي تتوافق مع متلازمة راي هي فرط أمونيا الدم وارتفاع الأنزيمات الكبدية رغم أن الفلوكوز والكهارل قد تكون مضطربة أيضاً. لا يعتبر فرط كالسيوم الدم مظهراً من مظاهر متلازمة راي.

45. الجواب c.

يعرف الاستسقاء الأمنيوسي بأنه حجم السائل الأمنيوسي الذي يتجاوز 2 ل. إن الاستسقاء الأمنيوسي المزمن أشيع من الاستسقاء الأمنيوسي الحاد. قد تؤدي الاستسقاء الأمنيوسي للخداج. يترافق الاستسقاء الأمنيوسي مع آفات تضعف البلع عند الجنين مثل عيوب الأنبوب العصبي (انعدام الدماغ والقيلة السحائية النخاعية) وعيوب جدار البطن (الفق الأمنيوسي وانشقاق جدار البطن Gastroschisis) ورتق المري أو رتق الفج وقلع الحنك إضافة إلى السكري الحملية والخرب الجنيني المناعي أو غير المناعي والحمول المتعددة وتثلث الصبغي 18 أو 21. إن شح السائل الأمنيوسي هو نقص كمية السائل الأمنيوسي ويترافق مع الحمل المديد ورشح (تسرب) السائل الأمنيوسي وفشل النمو داخل الرحم والتشوهات الخلقية في الكلية. يؤدي عدم التصنع الكلوي شائي الجانب إلى متلازمة بوتنر Potter's syndrome التي تترافق مع تشوهات كلوية وشح سائل أمنيوسي ونقص تنسج رئوي.

46. الجواب a.

يظهر فحص البطن علامات صفائحية (الإيلام المرتد والدفاع) تتوافق مع التهاب الزائدة أو التهاب البنكرياس ولا تتوافق مع التهاب المعدة والأمعاء الفيروسي أو خمج الطريق البولي أو الداء السكري. وفي هذه التشخيص الثلاثة الأخيرة قد يوجد بعض الألم البطني المنتشر غير النوعي لكن العلامات الصفائحية غير واردة. إن وصف تحرك الألم من منطقة ما حول السرة إلى الربع السفلي الأيمن نموذجي لالتهاب الزائدة. يلاحظ الألم الناجم عن التهاب البنكرياس بصورة عامة في المنطقة الشرسوفية مع انتشار إلى الظهر.

47. الجواب c.

إن القصة والفحص السريري والصورة الشعاعية للبطن كلاهما تشخيص الانغلاف وهو دخول قطعة قريبة من الأمعاء في قطعة بعيدة مثل التلسكوب. تظهر الحقنة بالباريوم في حالات الانغلاف مظهر النابض المنفوخ Coiled spring في الأمعاء في الربع السفلي الأيمن. تؤدي حقنة الباريوم أو الهواء إلى رد الانغلاف بالضغط السكوني Hydrostatic في 75٪ من الحالات.

48. الجواب a.

إن الإقياء المذهية غير الصفراوية مظهر رئيس يشاهد فعلياً عند كل المرضى المصابين بتضييق البواب. تختلف الموجودات الفيزيائية حسب شدة الانسداد. يمكن في معظم الحالات جس كتلة غير مؤلمة متحركة عضلية بحجم الزيتون في منطقة الشرسوف. إن التجفاف وضعف كسب الوزن شائعان عند تأخير التشخيص. يشاهد القلاء الاستقلابي ناقص الكلور ناقص البوتاسيوم مع التجفاف التالي للإقياء المستمر في معظم الحالات الشديدة.

49. الجواب c.

يتوافق داء كرون بشكل نموذجي مع إصابة الدقاق و/ أو الكولون مع وجود آفات قافزة، وتنف الإصابة عن المستقيم مع وجود تضيق قطعي في الدقاق (علامة الخيط String sign) والورم الحبيبي والنواسير المعوية والإصابة الشاملة للجدار Transmural. إن وجود داء كرون يزيد خطر سرطان الكولون بشكل خفيف فقط. أما التهاب الكولون القرحي فيتميز بشكل نموذجي بإصابة المستقيم والنزف المستقيمي ووجود الخراجات في الأغوار Crypt abscess والتقرح المنتشر في المخاطية المسطحة إضافة إلى وجود زيادة هامة في خطر سرطان الكولون.

50. الجواب b.

إن تصوير المثانة أشاء التوبيل VCU سوف يظهر الجزر المثاني الحالي إذا كان موجوداً. أما تصوير الكلية بالأشعة فوق الصوتية وتصوير الحويضة الظليل IVP فهما مفيدان في نفي وجود الكتل الكلوية، في حين قد يظهر المسح النووي Nuclear medicine scan مناطق التذب الكروي مما يشير إلى نوب سابقة من التهاب الحويضة والكلية. قد تظهر تفريسة الـ CAT الحاليين المتوسمين لكنها غير قادرة على كشف الجزر المثاني الحالي، وهي بصورة عامة ليست جزءاً من تقييم الأحمال غير المختلطة في السبيل البولي في هذه المجموعة العمرية.

51. الجواب a.

تحتاج الستيرويدات القشرية مثل البريدنيزون والميثيل بريدنيزون إلى 4-6 ساعات حتى تؤثر، لكنها هامة جداً في معالجة الصورات الحادة لأنها تستهدف الالتهاب المستبطن وتمنع استجابة

الطور المتأخر. إن الثيوفيللين والأنبوتيرول والتهريوتالين موسعات قلبية ليس لها فعلياً أي خصائص مضادة للالتهاب. يقوم الكرومولين Cromolyn بتثبيت Stabilizer للخلايا السميّة Mast cell وليس له فعالية في سورات الربو الحادة.

52. الجواب a.

إن الاختلالات الرئيسية الخطيرة لداء كاوازاكي هي الاختلالات القلبية بما فيها التهاب الأوعية الإكليلية وتشكل أمهات الدم. يعتمد الإنذار على الإصابة القلبية. يمكن لمدم الاستقرار القلبي أن يؤدي إلى اللانظمية أو الاحتشاء أو قصور القلب الاحتقاني خلال أيام من تظاهر المرض. تستمر أمهات الدم وإصابة الشرايين الإكليلية وقد يؤديان للموت خلال الأشهر أو السنوات التالية. قد يتظاهر مريض داء كاوازاكي بالبيلة القحعية المقيمة لكنهم ليسوا ممرضين لخطر القصور الكلوي. إن التهاب المفاصل والنزف المعدي المعوي وفقر التوتّر الشرياني ليست من التظاهرات المبكرة ولا من التظاهرات المتأخرة لداء كاوازاكي.

53. الجواب c.

إن اضطراب النظم المترافع Hysarrhythmia نمط يشاهد على مخطط كهربية الدماغ عند المرضى المصابين بالتشنجات الطفلية. يشاهد عند المريض المصاب باختلاجات الغيبوبة نمط مميز على الـ EEG مكون من موجة وذروة (شوكة) متناظرة ميممة بتواتر 3 بالثانية. تشمل أسباب ارتفاع مستويات بروتين السائل الدماغي الشوكي متلازمة غيلان - باريه.

54. الجواب b.

يستخدم الإبي نفرين في حالات الرجفان البطيني وتباطؤ القلب واللانقباضية، وتؤدي الجرعات المنخفضة من الإبي نفرين إلى زيادة المقاومة الوعائية الجهازية وزيادة سرعة القلب Chronotropy وزيادة تقلص القلب Inotropy. ولهذا السبب تزيد نتاج القلب والضغط الانقباضي والانبساطي. يؤدي ارتفاع الضغط الانقباضي إلى زيادة الجريان الدموي الدماغي، أما زيادة الضغط الانبساطي فتؤدي لزيادة الإرواء الإكليلي. قد تغير الجرعات المنخفضة من الإبي نفرين الرجفان البطيني الخفيف إلى رجفان بطيني خشن وبالتالي تشجع على إزالة الرجفان الناجحة.

55. الجواب c.

ينجم التهاب العين عند الوليد عن النايسيريات البنية، ويتظاهر بشكل نموذجي في اليوم 2-5 من العمر باحتقان ملتحمه شائي الجانب مع مفرزات قيحية ووذمة الجفن. تتكون المعالجة المناسبة من السيفترياكسون أو البنسلين الوريدي إضافة للفسيل بالفورمال سالين. يعالج التهاب الملتحمه الناجم عن المتدثرات التراخومية بالإريثروميسين الفموي والموضعي. أما التهاب الملتحمه الكيماوي فلا يحتاج إلى معالجة نوعية. يعالج فيروس الهربس البسيط بالأسيكلوفير.

56. الجواب c.

يستطيع الطفل الرضيع بعمر 6 شهور الجلوس جيداً دون مساعدة والوصول للأشياء بإحدى يديه وينبغي Babble. وبعمر 12 شهراً يتعلم الطفل المشي لوحده واستخدام مسكة الكماشة والقدرة على التفوه بعدة كلمات. أما بعمر 24 شهراً فإن الطفل يصبح قادراً على الصمود والنزول من الدرج وتنفيذ الأوامر المكونة من مرحلتين. وبعمر 3 سنوات يركب الطفل دراجة ثلاثية العجلات ويرسم دائرة ويستخدم الجمل المكونة من 3 كلمات. أما بعمر 5 سنوات فيصبح قادراً على القفز والوثب وربط حذائه وتمييز الألوان.

57. الجواب d.

يتظاهر المرضى في اضطرابات البلعمة Phagocytic disorders مثل الداء الحبيبي المزمن بالأخماج الجلدية المتكررة وتشكل الخراجات. وتكون أشيع الجراثيم هي العنقوديات المذهبية والعصيات الزرق والفطور. تشمل اضطرابات المناعة الخلطية الأخماج المتكررة في الجيوب والأذن الوسطى والورثة. أما في أعواز المناعة فيتظاهر المرضى بالأخماج الجرثومية المتكررة وزيادة خطر المرض المناعي الذاتي. يكون لدى المرضى المصابين باضطرابات المناعة الخلوية أخماج بالمضنيات الانتهازية أو المضنيات Low grade.

58. الجواب b.

تشير إيجابية أضداد النوى عند المرضى المصابين بالتهاب المفاصل الروماتويدي الشبابي إلى زيادة خطر حدوث التهاب العنبيبة المزمن. ويحتاج هؤلاء المرضى إلى فحوصات عينية متكررة.

59. الجواب a.

إن متلازمة تورنر شائعة نسبياً. وتبلغ نسبة حدوثها 1 من كل 2500 أنثى، تتظاهر الأنثى المصابة بقصر القامة وتأخر البلوغ الناجم عن قصور المبيض الأولي. أما العلامات الأخرى فتشمل العنق الشراعية Webbed وانخفاض خط الشعر وزيادة زاوية الحمل. يتظاهر المرضى المصابون بمتلازمة كوشينغ بمظاهر سريرية أخرى مميزة وتشمل الوجه البديري وحذبة البوهالو والخطوط البطنية. لا يحدث لدى الأطفال المصابين بعوز هرمون النمو المعزول أو قصر القامة العائلي تأخر بالبلوغ. يتظاهر المرضى المصابون بمتلازمة أديسون بالتعب والضعف والغثيان والإقياء. وقد يتظاهرون في الحالة الحادة بالصدمة القلبية الوعائية.

60. الجواب c.

يوجد الفيتامين D بكميات صغيرة في حليب الأم مقارنة مع حليب الرضع. يحتاج الرضع الذين تقتصر تغذيتهم على حليب الأم إلى إعطاء الفيتامين D. يوجد الحديد أيضاً بكميات قليلة في حليب الأم ولكنه يتميز بالتوافر الحيوي Bioavailability العالي ولذلك لا ضرورة لإضافة الحديد عند الرضيع. يوجد الفيتامين C والكالسيوم وحمض الفوليك بكميات مناسبة في حليب الأم.

61. الجواب c.

إن لدى المريض الموصوف في السؤال أعراض مستمرة تطلبت بشكل متكرر استخدام الأدوية المنقذة والزيارات المتكررة لقسم الإسعاف. لقد أصبحت الستيرويدات الإنشاقية حجر الأساس في الوقاية الطبية من الربو المعتدل إلى الشديد. وقد سقط كرومولين الصوديوم من القائمة لأنه يحتاج إلى الإعطاء المتكرر (3-4 مرات يومياً)، وهو ليس فعالاً كالمعالجة الستيرويدات الإنشاقية. من الصعب جداً حساب جرعة الثيوفيللين بسبب النافذة العلاجية الضيقة له. إن مثبطات اللوكوترين فعالة كخط ثان في المعالجة ويجب أن تؤخذ بالاعتبار إضافة إلى الستيرويدات الإنشاقية إذا تطلبت الحالة ضغطاً أكبر للأعراض. قد تلعب مقلدات β طويلة الأمد دوراً في المعالجة إذا احتاج المريض إلى المعالجة اليومية الموسعة للقضبات على الرغم من أدوية الصيانة الأخرى.

62. الجواب e.

يتم حساب سوائل الصيانة كما يلي:

يحسب 100 مل/كغ/ اليوم للـ 10 كغ الأولى من الوزن. وبالنسبة للمريض المذكور في السؤال فإنه يحتاجه إلى 800 مل/ 24 ساعة تعطى بمعدل 33 مل في الساعة. أما الحاجة من الصوديوم فهي 2-3 مك لكل 100 مل من سوائل الصيانة. أي ما يعادل 24 مك من الصوديوم في الـ 24 ساعة بالنسبة للمريض المذكور في السؤال (تركيز 30 مك/ل من السوائل). يوجد 154 مك من الصوديوم في 1 لتر من النورمال سالين و 77 مك من الصوديوم في اللتر الواحد من النورمال سالين نصف النظامي و 38 مك من الصوديوم في اللتر الواحد من النورمال سالين ربع النظامي. إن احتياجات الصيانة من البوتاسيوم هي 2 مك تقريباً لكل 100 مل من سوائل الصيانة. وبالتالي فإن هذا المريض يحتاج إلى 16 مك في الـ 24 ساعة (تركيز 20 مك/ل). يجب في كل الحالات تقريباً أن تحتوي سوائل الصيانة على الديكستروز لمحاولة منع حالة الهدم Catabolic ويعطى عادة الديكستروز 5٪ رغم أن الولدان يحتاجون بشكل متكرر للديكستروز 10٪. إن أفضل خيار من الخيارات المذكورة في السؤال يلي متطلبات الطفل هو محلول الديكستروز 5٪ مع النورمال سالين ربع نظامي مع 20 مك من KCl ل بمعدل 35 مل/سا.

63. الجواب d.

يرتفع البيليروبين عند هذا الطفل بمقدار أعلى من 5 ملغ/دل في الـ 24 ساعة ولهذا السبب من المرجح أن يكون سببه مرضياً وليس فيزيولوجياً. يؤدي التهاب الكبد عادة إلى فرط البيليروبين المقترن الناجم عن أذية الخلية الكبدية، ويظهر فيروس الإيكو عادة بأعراض أخرى إضافة إلى فرط بيليروبين الدم. إن قيمة الهيماتوكريت 48 تعني احتمال احمرار الدم. إن الرتق الصفراوي

هو اضطراب في إفراز الصفراء ولهذا يؤدي إلى فرط بيليروبين الدم المقترن. تعتبر الأضداد الوالدية الموجهة ضد الكريات الحمراء عند الرضيع (كما هو الحال في تنافر الـ ABO) سبباً شائعاً نسبياً لفرط البيليروبين غير المقتن. يحتاج هذا الرضيع إلى المعالجة الضوئية والمراقبة اللصيقة للحديث الانحلالية.

64. الجواب b.

تبقى المستيرويدات القشرية حجر الأساس في معالجة السورات الحادة للداء المعوي الالتهابي. إن مثبطات العامل المنخر للورم ألفا أدوية جديدة للسيطرة على المرض الهام. إن الميترونيدازول مضاد حيوي وهو دواء إضافي فعال في داء كرون. أما السلفامالازين فهو أشيع دواء صيانة يستخدم في الداء المعوي الالتهابي. يستخدم الأزابيرين (دواء مثبط للمناعة) للسيطرة على الأعراض المزمنة كدواء موفر للمسترويد.

65. الجواب a.

إن الموجودة السريرية الموصوفة عند هذا الطفل السليم من النواحي الأخرى ناجمة عن التحام الدرزين الإكليليين (شكل من التحام الدرور). يعتبر داء هون هيل لينداو اضطراباً يتميز بالهاماروما الوعائية. إن كبر الرأس مصطلح توصيفي يشير إلى محيط الرأس الذي يتجاوز انحرافين معياريين نظاميين فوق الوسطي. إن التصلب الحديبي والورام الليفي العصبي اضطرابان عصبيان جلديان مع معايير سريرية نوعية لا تشمل التحام الدرور.

66. الجواب c.

إن لدى الطفل الموصوف في السؤال جفاف هام مع دلائل على وجود صدمة معاوضة (تسرع القلب والتعطل) وفرط صوديوم الدم. يجب أن يعطى الطفل المصاب بالصدمة إنعاش السوائل بالمحلول البلوراني متساوي التوتر مثل التورمال سالين أو محلول رينغر لاكتات. من غير المناسب إعطاء حجوم كبيرة من الماء الحر على شكل محلول دكستروز لأن الماء سوف يغير الكهارل بشكل دراماتيكي وسوف لن يبقى في المسافة الوعائية كما هو الحال في المحلول البلوراني متساوي التوتر. يجب إصلاح فرط صوديوم الدم بصورة بطيئة على مدى 48 ساعة من أجل تجنب الوذمة الدماغية (وهي من المقابيل الخطيرة للإصلاح السريع). إن الإماهة الفموية هي إعطاء كميات صغيرة متكررة من السوائل مع كهارل متوازنة عن طريق الفم. وهي طريقة فعالة جداً في حالة التجفاف الخفيف إلى المعتدل لكن من غير المناسب إتباع هذه الطريقة في حالة الصدمة مع اضطراب الكهارل.

67. الجواب d.

رغم أن أشيع سبب للاختلاج هو الصرع مجهول السبب فإن البقع مفرطة التصبغ (بقع القهوة بالحليب) عند هذا المريض تجعل تشخيص الورام الليفي العصبي هو التشخيص الأرجح. من المهم فحص المريض بحثاً عن علامات الورام الليفي العصبي النمط 1 وتشمل النمش الإبطي والأورام الليفية العصبية وعقيدات ليش والأورام الدبقية البصرية والشذوذات العظمية. إن التصلب الحدبي اضطراب عصبي جلدي آخر قد يترافق مع الاختلاجات الناجمة عن الدريئات الموجودة في الدماغ. تشمل العلامات الجلدية في التصلب الحدبي بقع ورق الدردار ناقصة التصبغ. إن التهاب السحايا غير وارد بنهاية الحمى أو العلامات الأخرى للخراج. أما متلازمة ستورج - ويبير فهي اضطراب عصبي شديد عادة يتميز بالوحمة الخمرية على الوجه والتخلف العقلي وضعف الرؤية.

68. الجواب e.

إن الفيروس المضخم للخلايا (CMV) هو المسؤول على الأرجح عن هذه المتلازمة المكونة من فشل النمو داخل الرحم والضعف الكيبي الطحالية والتكلسات حول البطينات. قد يشاهد أيضاً التهاب الشبكية والمشيمة وطفح فطيرة العنبية Blueberry muffin وفقر الدم ونقص الصفائح واليرقان. يتم تشخيص خمج الـ CMV عن طريق كشف المستضد السريع أو الزرع الفيروسي من بول الرضيع. يكون فيروس الهريس البسيط مكتسباً حول الولادة على الأرجح وليس خمجاً خلقياً، كما أن تأخر النمو ليس مظهراً محتملاً فيه. إن قصور المشيمة أشيع سبب لفشل النمو داخل الرحم لكنه لا يترافق مع الموجودات الأخرى الموصوفة عند هذا الرضيع. يعتبر التهاب المشيمة والمائل الأمنيوسي عامل خطورة للإنتان الباكر. تترافق متلازمة تكتل الصبغ 13 مع عدد من الموجودات السريرية غير موجودة عند هذا الرضيع وتشمل فلع الحنك أو الشفة، وتعدد الأصابع وتقارب المسافة بين العينين وصغر العين وتراكب الأصابع.

69. الجواب a.

يتظاهر الورم النجمي المخيخي وأورام تحت الخيمة الأخرى غالباً باضطراب في التوازن أو في وظائف جذع الدماغ. إن إمالة الرأس Head tilt نوعي من فقد الرؤية بالعينين وتشاهد في حالات الإصابة البؤرية في الأعصاب القحفية III أو IV أو VI وهذا ما يسبب ضعفاً في العضلات العينية الخارجية. يتظاهر الورم القحفي البطني بالعمى الشقي الصدغي المزدوج وخلل وظيفة الغدة النخامية. إن الورم الدبقي العصبي أشيع عند الأطفال دون عمر السنتين. ورغم أن هؤلاء الأطفال قد يتظاهرون بالرأفة لكن يحدث لديهم الجحوظ والحوال أيضاً. لا تتظاهر تقائل الورم الأرومي العصبي (النوروبلاستوما) والايبيضااض للمساوي الحاد عادة بعلامات خلل الوظيفة المخيخية رغم أن الأطفال المصابين بالورم الأرومي العصبي قد يتطور لديهم في حالات نادرة متلازمة الرمع العيني-الرمع المضلي Opsoclonus-mycoclonus syndrome.

70. الجواب d.

أظهرت المعالجة الداعمة بالهيدروكسي يوريا إنقاصاً في عدد وشدة التوب السادة للأوعية عند الأشخاص المصابين بالداء المنجلي. يحتاج الأطفال المصابون بالداء المنجلي مثل باقي الأطفال إلى كل اللقاحات الروتينية. ورغم الوقاية بالنسبسين فإن الأطفال المصابين بالداء المنجلي يبقون معرضين لخطورة عالية لحدوث الإنثان الناتج عن العقديات الرئوية. ويحتاج هؤلاء الأطفال إلى كل من لقاح الرئويات المقترون (سباعي التكافؤ) خلال فترة الرضاعة ولقاح الرئويات عديد السكريد (ذو التكافؤ 23) بممر 4-6 سنوات. تتطور الحصيات المرارية بصورة نموذجية أثناء المراهقة نتيجة للانحلال المزمن. يعتبر التهاب الأصابع أو متلازمة اليد - القدم أبكر تظاهرات للمرض الساد للأوعية. وهو ينجم عن النخر اللاوعائي في عظام الأسناع والأمشاط ويحتاج للمسكنات وليس المضادات الحيوية. تحتاج متلازمة الصدر الحاد إلى كل من المعالجة الداعمة (إعطاء الأكسجين ونقل الكريات الحمر) والمضادات الحيوية.

71. الجواب b.

يعتبر انقتال الخصية حالة جراحية إسعافية. وقد يؤدي تأخير رد الانقتال جراحياً إلى تخثر غير عكوس في الخصية. قد يساعد الإيكو في إثبات التشخيص قبل الجراحة. إن الـ MRI سوف يؤدي إلى تأخير غير ضروري للإصلاح الجراحي. لا يوجد سبب خمجي معروف لانقتال الخصية. يمكن إعطاء المسكنات للطفل المشتبه بإصابته بانقتال الخصية لكن ذلك لا يلقي ضرورة المداخلة الجراحية الإسعافية. إن تثبيت الخصية Orchiopexy هو العملية المستخدمة لإصلاح الخصى غير الهابطة.

72. الجواب e.

إن التهاب القصيبات خمج فيروسي في السبيل التنفسي السفلي يتظاهر كلاسيمياً بالوزيز حديث العهد في فترة الرضاعة. ورغم وجود عدد من الفيروسات يمكن أن تسبب التهاب القصيبات فإن الفيروس المخلوي التنفسي RSV هو أشيعها. تستجيب 20٪ من حالات التهاب القصيبات للمعالجة بمقلدات β. يتظاهر الكروب Croup و التهاب لسان المزمار بصورة نموذجية بالصرير. يتم اكتساب المتدثرة التراخومية حول الولادة وتتظاهر ذات الرئة الناجمة عنها بشكل نموذجي بعمر 2-3 شهور.

73. الجواب e.

تعتبر العقديات الرئوية أشيع سبب لذات الرئة الجرثومية عند الأطفال. ومنذ إدخال لقاح المستدميات النزلية النمط B (Hib) فإن نسبة حدوث مرض الـ Hib الغازي قد نقصت بشكل دراماتيكي. نادراً ما يشاهد خمج الـ Hib في الولايات المتحدة. إن المستدميات النزلية غير النمطة

(تفتقد للمحفظة عديدة السكريد) سبب شائع لالتهاب الأذن الوسطى والتهاب الجيوب عند الأطفال، وهي نادراً ما تسبب ذات الرئة عند الأطفال المسلمين. تتوافق ذات الرئة الناجمة عن المنقوديات المنهبة عادة مع الغيلات الهوائية وتقيح الرئة Empyema. قد تسبب الالتهاب المستوحدة ذات الرئة عند الولدان أو عند الأطفال الأكبر مثبطي المناعة.

74. الجواب a.

إن تفاعل سلسلة البولي ميراز (PCR) لـ DNA فيروس الـ HIV أفضل طريقة لفحص الرضيع من أجل HIV. يجب إرسال زرع الـ HIV لكنه يحتاج إلى 2-4 أسابيع للنمو. يحدد PCR الخاص بـ RNA فيروس الـ HIV الحمل الفيروسي لكنه محدد بالعبء Burden الفيروسي. وإن سلبية اختبار RNA PCR لا تنفي الـ HIV. قد توجد أعداد الـ HIV المكتسبة والدياً بشكل منفصل حتى عمر 18 شهراً ولذلك لا يمكن استخدامها كفحص للتحري عن HIV عند الأطفال الصغار. قد يكون تعداد الـ CD4 وتعداد اللمفاويات المطلق مفيدان في التقييم لكنهما غير مناسبين كاختبارات مشخصة للـ HIV.

75. الجواب d.

إن فرصة الطفل لاكتساب الاضطراب الجسدي المتحمي هي 25٪. بما أن كلا الوالدين حامل للمرض فإن كل منهما لديه أليل طبيعى واحد وأليل طاهر واحد. وإن احتمال أن يتلقى الطفل الأليل المصاب من كل والد هو 0.5 ولهذا السبب يكون الخطر عند الطفل هو 25٪ (0.5×0.5).

76. الجواب d.

يتوافق الفحص الموصوف في السؤال على الأغلب مع مرحلة IV من مراحل تانر التطورية. تتميز المرحلة III بزيادة طول القضيب لكن مع تبدلات قليلة في القطر أو في الحشفة، يصبح شعر العانة أغمق لوناً ومجعداً وينتشر فوق العانة. وفي المرحلة V يصبح شكل وحجم القضيب كما هو الحال عند البالغ وينتشر شعر العانة إلى القسم الأنسي من الفخذين. (راجع الجدول 2-21).

77. الجواب d.

يجب التفكير بسوء المعاملة في حالة إصابة الطفل الذي لم يمش بعد بالكسور. إن كسور الأضلاع الخلفية شائعة عند مرضى سوء المعاملة Abuse. وإن وجود دلائل على الكسور في مراحل مختلفة من الشفاء تقترح الأذى المستمرة مع الوقت. تتوافق حروق الرشاش splash مع أذى السطح Scald غير المقصودة Accidental. يمكن للكسور الحلزونية أن تحدث في أذى الفشل غير الناجمة عن سوء المعاملة. في حالة الرضيع المصاب برض الرأس فإن الأذى تتوافق مع القصة المذكورة. إن التسممات الدوائية غير المقصودة شائعة عند الدراجين.

78. الجواب d.

تم تشخيص إصابة المريض المذكور في السؤال بقصور الكظر في البداية، وهذا التشخيص يمكن أن يتوافق مع الحثل الكظري الأبيض. إن معالجة القصور لا تساعد على وقف تبدلات الشخصية وتراجع القدرات المعرفية، من المحتمل حدوث صعوبة المشي لدى هذا المريض بسبب الشنّاج المترقي. إن الاضطرابات الثلاثة الأولى المذكورة في خيارات الإجابة كلها أمراض تنكسية تصيب المادة الرمادية وتظهر في مرحلة أبكر من العمر بنقص القوة والتدهور العقلي والاختلاجات. يحدث في متلازمة ريت Rett ضمور دماغي معمم وتظهر بشكل يقتصر تقريباً على الفتيات في مرحلة باكراً من السنة الثانية من العمر.

79. الجواب a.

إن الحمض الأنبوبي البعيد النمط 4 هو أشيع حمض أنبوبي كلوي (RTA) عند كل البالغين والأطفال. يضاف إنتاج الأمونيا بسبب المستويات العالية من بوتاسيوم المصل الناجمة عن نقص الألدوستيرون أو بسبب فرط الألدوستيرون الكاذب. تتوافق الأنماط الأخرى للـ RTA كلها مع انخفاض مستويات بوتاسيوم المصل. ومن المهم حساب فجوة الصواعد في البول عند المرضى الذين لديهم حمض استقلابي مفرط الكلور. ويجب أن تكون فجوة الصواعد إيجابية في النمطين الأول والرابع من الحمض الأنبوبي البعيد وسلبية في حالات الـ RTA القريب. يكون كلور المصل مرتفعاً في كل أنماط الـ RTA.

80. الجواب c.

يتوافق الكسر عبر صفيحة النمو الذي يمتد إلى المشاش والمسافة المفصليّة مع كسر سالتر - هاريس من النمط III. إذا امتد الكسر إلى الكردوس فقط فإنه يتوافق في هذه الحالة مع النمط II. أما الكسور التي تمتد عبر كل من المشاش والكردوس إلى المسافة المفصليّة فتعتبر كسوراً من النمط IV.

يحدث النمط I من الكسور على طول صفيحة النمو فقط، في حين ينجم الكسر من النمط V عن انضغاط صفيحة النمو. قد يحتاج الكسر من النمط III (كما هو الحال مع الكسر الموصوف في السؤال) إلى الرد المفتوح والتثبيت لكن إنذاره جيد نسبياً.

81. الجواب b.

تتكون المتلازمة الاستقلابية X من البدانة (مشرقة كتلة الجسم أعلى من الخط المثوي 95 المناسب للعمر) وفرط التوتر الشرياني وخلل شحوم الدم Dyslipidemia والمقاومة للأنسولين. تتوافق المتلازمة مع زيادة خطر الداء السكري النمط 2 والداء الإكليلي. كشفت طفرات في Prohormone convertase عند المرضى البدنيين. وقد تكون مساهمة في هذه المتلازمة لكن الطفرات الوراثية ليست جزءاً من المتلازمة الموصوفة.

82. الجواب c.

إن غياب المنعكس الأحمر يفحص قعر العين (يدعى أيضاً الحدقة البيضاء Leukocoria) يستدعي استشارة اختصاصي العيون عند الأطفال مباشرة. إن الساد الخلقي أشيع سبب للحدقة البيضاء، وهو قد يحدث عفوياً أو بسبب الاستعداد الوراثي أو نتيجة للمرض الاستقلابي أو الخمج داخل الرحم. يمكن لكل من الورم الأرومي الشبكي Retinoblastoma والزرق الخلقي وداء السهميات أن تسبب أيضاً الحدقة البيضاء لكنها أسباب أقل شيوعاً بكثير من الساد الخلقي.

83. الجواب e.

إذا كان المركب QRS عريضاً فإن خطر الاختلاجات واضطرابات النظم القلبية يزداد. تشمل الموجودات الأخرى المنذرة بالسوء على الـ ECG تطاول المسافة PR وتطاول QTc وانحراف المحور للأيمن. 40 ميلي ثانية النهائية من مركب QRS. لا تتوافق الضربات البطينية والأذينية الباكورة مع تناول المركبات ثلاثية الحلقة. تشاهد موجات P الصغيرة المؤنفة في حالة التسمم بالديجيتاليس Digitalis، لكنها لا تشاهد في حالة التسمم بالمركبات ثلاثية الحلقة.

84. الجواب c.

إن نظام المعالجة المفضل للمرضى دون عمر 5 سنوات المصابين بالربو المستمر (أعراض يومية قبل المعالجة أو الاستيقاظ مع أعراض أكثر من ليلة واحدة في الأسبوع) هي الستيرويدات الإنشافية بجرعة متوسطة مع مقلد β_2 إنشافي مديد التأثير. إن الجواب A هو الأنسب للمرضى المصابين بالربو الخفيف المتقطع الذين يمكن السيطرة على أعراضهم الفردية بمقلد β_2 إنشافي عند الحاجة. أما الجواب B فهو المعالجة المفضلة للمرضى المصابين بالربو المستمر الخفيف. إن الثيوفيللين دواء قديم يؤثر عند بعض المرضى بشكل جيد لكنه يحتاج إلى مراقبة متكررة وليس له تأثيرات مضادة للالتهاب. يقوم النيدوكروميل Nedocromil بتثبيت غشاء الخلية البدينة Mast cell ويمكن أن يكون بديلاً للجرعة المنخفضة من الستيرويدات القشرية الإنشافية عند المرضى المصابين بالربو المستمر الخفيف.

85. الجواب e.

الخرع حالة سريرية عند الأطفال تنجم عن عوز 1-25 داي هيدروكسي كولي كالسيفيرول (وهو مستقبل للفيتامين D). تشمل التظاهرات المحتملة للخرع كلاً من ضخامة الوصل الضلعي الفُضروعي (السحبة الضلعية Rachitic rosary) والتابس القعفي (ترقق الطبقات الخارجية للجمجمة مما يؤدي إلى الشعور (بكرة البينغ - بونغ) عند فحص القحف)، وتأخر انغلاق اليافوخ الأمامي الواسع وتأخر المشي (الذي يحدث عادة بعمر 14 شهراً). لا توجد الركبة الرواح Genu valgum (تشوه الركبتان المتصادمتان Knock-knee) في الخرع، وفي الحقيقة يميل المرضى لأن يكون لديهم تقوس الساقين.

86. الجواب a.

يميل الجنف عند الفتاة التي لم تحدث الإحاضة لديها إلى الترقى ويجب أن يعالج بشكل هجومي. يحتاج الانحناء بين 25-45 درجة إلى الدعامات Bracing التي توقف من ترقى الانحناء. إذا لم تكن الدعامات الخارجية ناجحة واستمر ترقى الانحناء إلى أكثر من 40-50 درجة فلا بد عندها من اللجوء إلى الجراحة. إن تمارين التمدد غير فعالة في معالجة الجنف.

87. الجواب c.

لا يعتبر مخطط النوم المتعدد Polysomnography ضرورياً دوماً لتشخيص توقف التنفس أثناء النوم لكنه المعيار الذهبي. يتم إجراء هذا الاختبار في المشفى طيلة الليل ويشمل مراقبة الجهد التنفسي والجريان الهوائي والأكسجة وسرعة القلب. يظهر تنظير القصبات ضخامة القذات لكنه لا يقيس الجريان الهوائي. يمكن إجراء المراقبة بالـ EEG طيلة الليل عند الأطفال الذين لديهم توقف تنفس مركزي أثناء النوم أو الذين يشتبه بإصابتهم بأنواع معينة من الاختلاجات (الاختلاجات اليلية). تجرى المراقبة بمقياس الأكسجة النبضي كجزء من مخطط النوم المتعدد Polysomnography. ليس للتنظير النالقي Fluoroscopy دور في تشخيص توقف التنفس الانسدادي أثناء النوم.

88. الجواب b.

إن نموذج تبدل الحالة العقلية (ضعف الوعي، صحو، ضعف الوعي) نموذجي للنزف فوق الجافية. يشير النزف ثنائي القعر Biconcave المشاهد على CT الرأس وعدم تناظر الحقتين والخزل النصفي إلى النزف فوق الجافية في الجانب الأيمن. يكون لدى المرضى المصابين بالنزف تحت الجافية بصورة نموذجية ضعف في الحالة العقلية طيلة الوقت. يشاهد النزف تحت العنكبوتية في الأذيات الشديدة ويظهر الـ CT نزهاً في المسافات البطينية. ويكون هؤلاء المرضى غالباً غير واعين. يمكن أن يكون المرضى الذين لديهم نقص أكسجة دماغية مدمم غير واعين أيضاً مع اتخاذهم لوضعية معينة Posturing.

89. الجواب d.

تتعرض النساء اللواتي يتناولن الكاربامازين أو حمض الفالبروات لزيادة خطر تشوه الأنبوب العصبي عند الطفل إذا تمت معالجتهن بهذين الدواءين أثناء الحمل. وإن آلية إحداث التشوه غير معروفة. أما باقي مضادات الاختلاج المذكورة في خيارات الإجابة فلا تزيد خطر تشوهات الأنبوب العصبي بالتعدد. رغم أنها قد تتراffic مع خطر أعلى لباقي التشوهات الخلقية. إن باقي الأدوية التي تزيد خطر تشوهات الأنبوب العصبي هي الأمينويتريين والبيريميثامين والفريميثوبريم والسلفاسالازين والميثوتريكسات والفينوثازين والسيلكلوفوسفاميد.

90. الجواب a.

يمكن أن ينجم انسداد الطريق الهوائي العلوي عند الوليد عن كل الحالات المذكورة في السؤال. إن عدم ازدياق الطفل عند البكاء (النتفخ من الفم) مع عدم القدرة على إمرار الأنبوب الأنفي المعدي مشخص فعلياً في هذه الحالة السريرية لانسداده قمع الأنف شائي الجانب. لا يوجد اتصال بين الأنف والبلعوم وبالتالي لا يوجد أي جريان هوائي. إن انسداد قمع الأنف شائي الجانب حالة إسعافية، وهذا المريض يحتاج على الأرجح إلى تنبيب رغامي مع الجراحة لإصلاح هذا العيب. قد ينجم شلل الحبل الصوتي عن آذية العصب الحنجري الراجع أثناء الولادة، وإذا كان هذا هو السبب فيجب أن يكون لدى الطفل بكاء أجش وقد يلاحظ وجود الصرير أيضاً. يمكن للتضييق تحت المزمار والوترية web الحنجرية أن يؤديا للصرير أيضاً. في كل هذه الحالات الثلاثة يكون إمرار الأنبوب الأنفي المعدي ممكناً.

91. الجواب a.

يجب دوماً التقصي عند المرضى المصابين باضطراب نقص الانتباه فرط النشاط ADHD عن الحالات المرضية المرافقة لأنها حالات ليست نادرة. تشمل الأمثلة مشاكل العدوانية واضطراب المعارضة الجريئة Oppositional defiant disorder واضطراب التواصل واضطرابات المزاج (أي الاكتئاب). يترافق تطور العرات و/ أو خلل الحركة بشكل أكثر مع استخدام الأدوية المنبهة Stimulant (مثل الميثيل فينيدات والديكستروأمفيتامين أو أملاح الأمفيتامين المشتركة) لتخفيف أعراض الـ ADHD بعد ذاته.

92. الجواب c.

تتوافق حالة هذا المريض على الأغلب مع دوالي الخصية (القيلة الوريدية Varicocele)، وهي تضخمة الأوردة المترافقة مع تضخمة الضفيرة الكرمية Pampiniform plexus الناتجة عن غياب الدسامات الوريدية المسؤولة عن تقدم الجريان الدموي باتجاه القلب. تصبح دوالي الخصية قابلة للكشف عند الذكور خلال المراهقة، وتحدث بشكل أشيع في الجانب الأيسر، وهي غير مؤلمة عادة. لا تكون هذه الدوالي مرئية بصورة عامة عندما يكون المريض بوضعية الاضطجاع الظهرى لكنها تصبح واضحة عند الوقوف بسبب تمدد الأوردة معدلة (حقيقية الديدان) المميزة ضمن الصفن. إن انفصال الخصية والتهاب البربخ مؤلمان جداً وتكون بدايتهما حادة. أما القيلات المائية Hydrocele فهي أكياس مملوءة بالسائل في جوف الصفن وقد تتصل مع القناة الصفافية، وتشخص عادة في فترة الرضاعة أو في فترة الطفولة المبكرة. يكون الإحليل التحتاني Hypospadias واضحاً منذ الولادة.

93. الجواب a.

إن هذا الطفل الذي قدر تجفافه بـ 10٪ ووزنه 27 كغ لديه فقد سوائل يعادل 3000 مل (3 كغ). ولذلك فإن 540 مل (البلمة من النورمال سالين التي أعطيت في البداية) تطرح من 3000 مل فيكون الناتج 2460 مل وهي كمية السوائل التي يجب تعويضها خلال الـ 24 ساعة القادمة (لأن الطفل مصاب بالتجفاف سوي التوتر isotonic). تعطي نصف هذه الكمية خلال الساعات الثمانية الأولى (1230 مل بمعدل 153 مل/ ساعة) إضافة إلى سوائل الصيانة (67 مل/ ساعة). إن أفضل اختيار للسوائل عند هذا الطفل هو الـ D5 مع النورمال سالين 0.2 (مع 20 مك/ ل من KCl تضاف بعد أن يبول الطفل).

94. الجواب c.

يستطيع الطفل المذكور في السؤال الصعود والهبوط عن الدرج (المعالم الحركية الكبيرة) ويستجيب للأوامر المكونة من خطوتين (اللفة). يمكن للشخص الغريب أن يفهم تقريباً نصف ما يقوله هذا الطفل (اللفة). إن هذه المهارات تكتسب بشكل نموذجي بعمر 24 شهراً. باقي المراقبات التي يمكن أن توجد هي القدرة على نزع ملابسه (حركات دقيقة) واللعب غير التفاعلي (يفعل ما يفعله الآخرون) Parallel play (تطور اجتماعي).

95. الجواب b.

يتظاهر التشنج الطفل بشكل نموذجي بين عمر 2 و 7 شهور، وقد يكون مجهول السبب أو مترافقاً مع أمراض عصبية أو تطورية أخرى. إن اضطراب النظم المترافع Hypsarrhythmia (الذي يتميز بأعواج ونزى بطيئة عالية الفولتاج عشوائية واسعة تنتشر إلى كل المناطق القشرية) من الموجودات المميزة للتشنج الطفلي على الـ EEG. يجب أن يجرى لكل الأطفال المصابين بالتشنج الطفلي فحص بمصباح وود لتحديد إن كانت بقع ورق الدردار (وهي الآفات الموصوفة في السؤال) موجود أم لا. لا تعتبر بقع ورقة الدردار المتظاهرة الأيكر للتصلب الحدبي (مرض عصبي جلدي قد يتظاهر بالتشنج الطفلي). إن داء فون ريكلينغ هاوزن والورام الليفي العصبي السمعي ثاني الجانب شكلان من أشكال الورام الليفي العصبي، وتشاهد بقع القهوة بالحليب (بقع مضطرة التصنع) في هذه الأمراض. يتظاهر داء فون هيبيل - لينداو في المراهقة. ويكون لدى الرضع المصابين بداء ستورج - ويبر اختلاجات لكن الوحمة الخمرية Port-wine stain توجد عند الولادة وهي الآفة الجلدية الرئيسية.

96. الجواب c.

هذا المريض مصاب على الأرجح بالتهاب الغشاء الزليلي السمي. إن تعداد الكريات البيض وسرعة التثفل المنخفضين نسبياً يتوافقان مع التهاب الغشاء الزليلي السمي وليس مع التهاب المفاصل الإنتاني. إضافة لذلك يستطيع المريض حمل ثقله على الطرف المصاب (رغم وجود المرح). وهذا الأمر لا يستطيع القيام به معظم المرضى المصابين بالتهاب المفصل القيحي. تعتبر العقوديات المذهبة *Kingella kingae* من العضيات الشائعة المسببة لالتهاب المفصل الإنتاني وذات العظم والنقي في هذه المجموعة العمرية.

97. الجواب c.

توافق الصورة السريرية عند هذه المريضة مع الداء الحوضي الالتهاضي (PID). يجب معالجة المريضات المشتبه إصابتهن بالـ PID بالمضادات الحيوية الفعالة ضد الناييسيريات السحائية والكلاميديا التراخومية. يضاف الميترونيدازول بشكل مثالي لتغطية اللاهوائيات والعضيات سلبية الضرام. لكن ذلك قد ينقص المطاوعة وهو غير مطلوب. كان يعتقد أن جرعة وحيدة من الأريثروميسين كافٍ لاستئصال الكلاميديا التراخومية من السبيل التناسلي العلوي لكن ذلك لم يعد يعتبر حالياً كافياً لمعالجة الـ PID. إن المريضة المذكورة في السؤال مستقرة وتعمل المدخول القوي كما أنها ليست حاملاً لذلك لا ضرورة للقبول في المشفى.

98. الجواب d.

توافق القصة والصورة السريرية للمريض مع حمى الجبال الصخرية المبقعة أو داء الإبرليخية Ehrlichiosis. وهو مريض بشكل شديد (ولديه إقياء) لذلك يجب قبوله في المشفى. إن حمى الجبال الصخرية المبقعة وداء الإبرليخية مترقيان بسرعة لذلك يجب البدء بالمعالجة مباشرة عند الاشتباه بالإصابة، وقد يكون تأخير المعالجة مميتاً. لا توجد قصة لدغة القراد لدى المريض كما أنه مريض بشدة لذلك فإن المعالجة التجريبية بالصادات يجب أن تشمل تغطية حمى الجبال الصخرية المبقعة وداء الإبرليخية (الدوكسي سيكلين) وإنتان الدم بالمكورات السحائية (السيغنتاكسيم أو السفترياكسون).

99. الجواب c.

تجم حالات ذات الرئة الجرثومية المشتبهة المختلطة بانصبابات الجنب الكبيرة (أو بخراجات الجنب) على الأرجح عن العقوديات المذهبة. وتعتبر العقوديات الرئوية أشيع سبب لذات الرئة بعد فترة الرضاعة، وقد تؤدي لانصباب الجنب ولكن الانصبابات المشاهدة في ذوات الرئة بالعقديات

الرئوية (ويبقى العوامل المرضية المذكورة في السؤال) تكون صغيرة عادة. إن الخيار الأولي المناسب للمعالجة عند هذا المريض هو الأمبسلين/ سولباكتام. يمكن التشكير بالفانكوميسين إذا كان هناك خطر هام للنفوذيات المذهبة المقاومة للميثيسيلين.

100. الجواب a.

إن الجرعة المالية من الأموكسي سيللين مناسبة كخط أول للمعالجة عند معظم المرضى المصابين بالتهاب الأذن الوسطى الحاد. ولكن هذا المريض يجب ألا يعالج بأدوية الخط الأول لأنه أعطي المضادات الحيوية لعلاج التهاب الأذن الوسطى منذ أقل من شهر. إن الخيارات المناسبة كخط ثان في المعالجة هي الأموكسي سيللين/ حمض الكلافولينيك الفموي أو السيفبروزيل Cefprozil الفموي (سيفالوسبورين من الجيل الثالث) والسيفدينير Cefdinir الفموي (سيفالوسبورين من الجيل الثالث) والمفترياكسون العضلي. لا يوصى بالأزيثروميسين (ماكروليد) لعلاج التهاب الأذن الوسطى الحاد.

101. الجواب a.

تعتبر أضداد سميت Smith نوعية جداً للذئبة الحمامية الجهازية SLE (رغم أنها ليست حساسة جداً، حيث تتواجد عند حوالي 30% من المرضى فقط). إن اختبار الـ ANA الإيجابي حساس جداً للـ SLE لكنه ليس نوعياً جداً، حيث يمكن للحالات الروماتويدية الأخرى أن تؤدي لإيجابية الـ ANA (بما فيها بعض أنواع الـ JRA). ترتبط مستويات أضداد الـ DNA شائي الطاق بشكل مباشرة مع شدة المرض (خاصة المرض الكلوي). أما أضداد الفوسفوليبيد وأضداد الكارديوليبين فتوجد غالباً لكنها ليست نوعية مثل أضداد سميت.

102. الجواب b.

تتوافق الصورة السريرية (بما فيها عمر المريض وظهور الطفح والاستجابة للمعالجة والقصبة المائلة) غالباً مع الإكزيما (تدعى أيضاً التهاب الجلد التأتبي Atopic). يظهر الطفح الموصوف عند الأطفال دون عمر السنتين عادة على السطوح الباسطة للذراعين والساقين وعلى الرسغين والكاحلين والعنق والوجه. ويعف عن منطقة الحفاض. يستجيب التهاب الجلد التأتبي للمعالجة بالستيرويدات الموضعية (مثل رهميد هيدروكورتيزون). توجد زيادة في نسبة حدوث المرض التأتبي عند الطفل في حال وجود قصة مرض تأتبي عند أحد الوالدين أو كليهما.

103. الجواب a.

يتطور انسداد الدسام التاجي عند نسبة تصل إلى ثلث المرضى المصابين بالقمة العصابي، وهو يتميز بالثقة Click في منتصف الانقباض و/ أو النفخة. يمكن أن تحدث شذوذاً قلبية أخرى (اضطرابات النظم) كاختلال للقمه لكنها أقل شيوعاً. يتظاهر المريض المصاب بالقمة بتباطؤ القلب غالباً، ولكن تباطؤ القلب لوحده لا يؤدي للنفخة أو التكة. قد تتطور تطاول QTc عند المرضى الذين يستخدمون المسهلات أو يتقيئون (تكون أشيع عند مرضى النهام) بسبب نقص البوتاسيوم. إن خلل وظيفة العقدة الجبية ومتلازمة وولف - باركنسون - وايت ليسا من الاختلالات المعروفة لاضطرابات الأكل.

104. الجواب e.

تتطور تبدلات بنوية فائقة (دقيقة) Ultrastructural في الخصى التي تبقى خارج الصفن ويحدث ضمف في إنتاج النطاف مما قد يؤدي إلى العقم. يوجد أيضاً زيادة في خطر الخباثة حتى بعد إرجاع الخصية إلى الصفن (حتى في الخصية في الجانب المقابل). يكون لدى 90٪ من المرضى الذين لديهم خصية مختفية Cryptorchidism فتوق إربية أيضاً. قد يحدث اختفاء الخصية خلال معزول أو قد يكون جزءاً من متلازمة وراثية، لكن لا يوجد زيادة معروفة في خطر صغر القضيب Microphallus عند هؤلاء المرضى.

105. الجواب d.

إن الطفل الموصوف في هذا السؤال لديه حمض استقلابي ($PH \geq 7.4$) مع ارتفاع فجوة الصواعد. تتجم مثل هذه الصورة السريرية عادة عن زيادة إنتاج الحمض (مثل الحمض الكيتوني السكري) أو نقص إطرار الحمض (القصور الكلوي) أو أخطاء الاستقلاب الخلقية. يسبب الإسهال المزمن عادة حمضاً مع فجوة صواعد طبيعية أو قلاء استقلابياً إذا كان مضيقاً للكلور. يؤدي تضيق البواب أيضاً إلى قلاء استقلابي بسبب ضياع حمض كلور الماء عن طريق الإقياء. قد يتظاهر مرضى الداء الليفي الكيسي بالقلاء. يؤدي الحمض الأنويبي الكلوي إلى الحمض الاستقلابي مع فجوة صواعد طبيعية. إن فجوة الصواعد في هذه الحالة السريرية هي $(4.5) - (106 + 10) = 22.5$ وهي خارج المجال الطبيعي (12 ± 4) .

106. الجواب d.

إن الطفل المشتبه إصابته بجمع السبيل البولي (UTI) مع إيجابية إستراز الكريات البيض بفحص البول بواسطة شريط الفمسم يجب معالجته على أساس خمج في السبيل البولي بانتظار نتائج

الزرع. يحتاج الأطفال فوق عمر 5 سنوات الذين لديهم خمج متكرر في السبيل البولي إلى إجراءات تشخيصية إضافية لنفي التشوهات التشريحية (إيكو للكلى) والجزر الحالي الثاني (إجراء VCUG). لا يحتاج الطفل الذي ليس لديه حالة سمية إلى القبول في المشفى للمعالجة، لكن المعالجة التجريبية يجب ألا تؤخر أبداً عند الطفل المحموم مع اشتباه وجود خمج بالسبيل البولي وإيجابية إسترزاز الكريات البيض يفحص البول بواسطة شريط الغمس Dipstick.

107. الجواب e.

يحتاج الطفل الذي يبلغ من العمر 15 شهراً دون أن يتكلم كلمات مفردة إلى إجراء تقييم سمعي نظامي مع الإحالة إلى اختصاصي الكلام. يجب أن يستخدم الأطفال بعمر 12 شهراً كلمة ماما ودادا إضافة إلى كلمة إضافية أخرى. إن كل السيناريوهات الأخرى المذكورة في السؤال مناسبة للعمر من الناحية التطورية. إن تكرار كامل الكلمة يتوافق مع عدم الطلاقة التطوري Developmental disfluency عند الطفل بعمر 3-4 سنوات. يجب أن يفهم الغريب 50% من كلام الطفل الطبيعي بعمر السنتين و 75% من كلامه بعمر 3 سنوات، وإن عدم القدرة على نطق بعض الحروف بشكل صحيح يعتبر طبيعياً حتى عمر 7 سنوات.

108. الجواب b.

تبدأ أعراض التهاب العين الوليدي بالمكورات البنية بعمر 2-4 أيام. وتشمل المظاهر المميزة الإصابة ثنائية الجانب والمفرزات القيحية والوذمة الواضحة في الجفن إضافة إلى احتقان الملتحمة Chemosis. يقترح تكوين غرام التشخيص، أما الإثبات فيتم بواسطة زرع مفرزات الملتحمة على وسط آغار الشوكولا أو آغار ثاير - مارتين Thayer-martin. يجب معالجة الوليد بالمضادات الحيوية الخلالية لمنع العمى والاختلاطات الأخرى. يمكن الوقاية من الغالبية العظمى من أخماج العين بالمكورات البنية بتقطير نترات الفضة أو الإريثروميسين في عين الوليد عند الولادة. قد تتظاهر أخماج الكلاميديا في العين عادة في اليوم 4-10 من العمر مع إصابة وحيدة أو ثنائية الجانب ومفرزات قيحية مخاطية مع احتقان الملتحمة. لا تسبب العقديات المجموعة B بشكل نموذجي التهاب العين عند الوليد رغم أنها يمكن أن تسبب الإنتان والاختلاطات الأخرى في مرحلة الوليد. يمكن لداء القوسات الخلقي أن يسبب التهاب الشبكية والمشيمة الذي يستمر لفترة طويلة. ليس لداء الإفرنجي الخلقي أي موجودات مميزة يفحص العين.

109. الجواب e.

تتوافق الصورة السريرية غالباً مع الحنف القفدي الفنجي (حنف القدم) Talipes equinovarus مجهول السبب. لا يكون العطف الظهري عند الكاحل ممكناً عند المرضى المصابين بهذا

الاضطراب، إن المشط المقرب *Metatarsus adductus* اضطراب أقل شدة يستجيب غالباً للتخطيط المنفصل المنتظم. يؤدي الحنف القفدي الفحجي إلى عرج شديد مع تقرحات القدم إذا لم يتم الإصلاح في الوقت الذي يبدأ فيه الطفل بالمشي. تحتاج العديد من الحالات (لكن ليس كل الحالات) للجراحة. وتستخدم القوالب الجبسية المتتابعة أو الدعامات كمعالجة محافظة. توجد تشوهات خلقية مرافقة عند 1 من كل 7 مرضى لديهم الحنف القفدي الفحجي.

110. الجواب b.

أعطيت هذه الطفلة الجرعات النظامية في عمر 6 شهور. وهي تحتاج إلى جرعة أخرى من الـ DTaP (بما أن هذه الجرعة ستعطى بعد عمر 4 سنوات فإنها لن تحتاج إلى جرعة داعمة من Td إلا بعد 10 سنوات من الآن). كما تحتاج إلى جرعة من IPV (بما أن هذه الجرعة ستعطى بعد عمر 4 سنوات فإن ذلك يجعلها مكثفة من هذا اللقاح وليست بحاجة إلى أي جرعات داعمة أخرى). وتحتاج أيضاً إلى جرعة من الـ MMR (مع جرعة ثانية بعد 4 أسابيع من الجرعة الأولى). أما لقاح الحمق فتحتاج جرعة وحيدة منه إلا إذا كانت هناك قصة مؤكدة للإصابة بالحمق. إن خطر المستدميات النزلية ينخفض كثيراً عند هذه المجموعة العمرية لذلك لا يستلزم إعطاؤها لقاح الـ Hib. لا يعطى معظم أطباء الأطفال لقاح الـ PCV أو PPV إلا إذا وجدت حالة صحية معينة تزيد احتمال الإصابة بالمرض الغازي بالرتويات. أما بالنسبة للقاح التهاب الكبد B فإن هذه الطفلة قد أكملت الجرعات المطلوبة.

111. الجواب d.

إن الباليفيزوماب Palivizumab هو أضداد RSV وحيدة النسيلة تمت الموافقة على إعطائها شهرياً خلال أشهر الشتاء للأطفال المعرضين لخطورة عالية للإصابة الشديدة بالـ RSV. ويشمل هؤلاء الأطفال دون عمر 24 شهراً الذين كانوا خدجاً سابقاً أو لديهم مرض رئوي مزمن (خلل تنسج الرئة والقصبات) تتطلب المعالجة بالأكسجين خلال الأشهر الستة الماضية. لا تنص أجهزة الأكسجين المنزلية المحمولة خطر إصابة الطفل بالـ RSV أو أي فيروسات أخرى مسؤولة عن التهاب القصيبات. لم يتم الموافقة على إعطاء لقاح الإنفلونزا عند الأطفال دون عمر 6 شهور. يمكن إعطاء الإبي نفرين الرزيم Racemic والريباهيرين إرداداً في المشفى إذا كان الطفل مصاباً بشدة، لكنهما لا يفيدان كمعالجة وقائية.

112. الجواب e.

يجب عند أي مريض لديه اعتلال عقد لمفية معمم ناكس أو معند إجراء اختبار الداء الحبيبيومي المزمن CGD. تكون البالمات لدى الأطفال المصابين بالـ CGD قادرة على ابتلاع الجراثيم

المنتجة للكانالاز لكنها ليست قادرة على قتلها. وهذه الخلايا غير قادرة على إنتاج الهمة التأكسدية Oxidative burst الضرورية لتوليد بيروكسيد الهيدروجين. يمكن لاختبار النتريلوتترازوليوم واختبار إرجاع الداي هيدروهودامين Dihydrorhodamine reduction أن يكشف هذا المرض.

113. الجواب c.

إن الـ EDTA هو المعالجة المناسب للمرضى اللعرضيين الذين لديهم مستويات رصاص بين 45-69 ميكروغرام/ دل، وهو يعطى في المشفى. ومن الخيارات الأخرى إعطاء السوكسيمير Succimer فموياً داخل المشفى أو خارجها، ويعتمد ذلك على مستوى الرصاص عند المريض والحالة الاجتماعية/ الحالة في المنزل، ويحتفظ بالـ D - بنسلايين للمرضى الذين لديهم اختلاطات ناجمة عن الـ EDTA أو السوكسيمير. يضاف الـ BAL للمعالجة ضمن المشفى عندما تصل مستويات الرصاص عند المريض إلى 70 ميكروغرام/ دل أو أكثر. يجب فحص مستويات الرصاص عند أشقاء أي مريض لديه ارتفاع في مستويات الرصاص، وبالتأكيد فإن المعالجة التفدوية ليست مضاد استغيا ب لكن المرضى الذين لديهم مستويات تتجاوز 45 ميكروغرام/ دل يحتاجون إلى المعالجة الخالبة حسب توصيات الأكاديمية الأمريكية لطب الأطفال ووكالة حماية البيئة.

114. الجواب a.

تتوافق إيجابية اختبار التغطية مع الحول أو سوء الترصيف في العينين. إن هذه الطفلة معرضة لخطر الغمش Amblyopia (نقص الرؤية في العين المصابة) وقد الإحساس بالعمق. يجب إحالة هذه الطفلة إلى اختصاصي العيون عند الأطفال للتقييم والمعالجة التي قد تشمل الإصلاح الجراحي. يدل مصطلح الـ Leukocoria على الحدقة البيضاء (أي غياب المنعكس الأحمر). ويعتبر الورم الأرومي الشبكي سبباً محتملاً للحدقة البيضاء. يحدث انسداد القناة الدمعية الأنفية في فترة الرضاعة ويتظاهر بالدماغ.

115. الجواب c.

يبتدئ التسلسل النموذجي لحوادث البلوغ عند الأنثى بالتهود Thelarche (ظهور برعم الثدي) ثم تحدث هبة النمو بعد ذلك بفترة قصيرة. ويبدأ شعر العانة بالتطور خلال مرحلة تانر II، لكنه يصبح أكثر وضوحاً ونموذجياً في صفاته في المرحلة III. أما بدء الحيض Menarche فهو الحدث النهائي في تطور البلوغ.

116. الجواب c.

قامت المماهد الوطنية للصحة بإجراء حملة (المودة للنوم Back-to- sleep) وأوصت خلال هذه الحملة بضرورة وضع الرضيع بوضعية الاضطجاع الظهرى أثناء النوم. تكون غالبية حوادث الحروق غير المتعمدة عند الدراجين من نوع حروق السمط (الحرق بسائل حار أو بخار حار) Scald injuries. تتوافق الحروق التي لها توزع القفازات أو الجوارب مع الأذيات المقصودة. يجب أن تعتبر الأذيات داخل القحف عند الرضيع دون وجود قصة أذية حقيقية شديدة (مثل حوادث السيارات أو السقوط من النافذة) من أذيات سوء المعاملة. لا ينقص استخدام مراقب توقف التنفس خطر الـ SIDS. أما شراب عرق الذهب فلم يعد يوصى باستخدامه في المنزل في حالات التسمم الحاد.

* * *

من إصداراتنا الطبية

1. الشامل في الأدوية السريرية
2. مبادئ وأساسيات علم الصيدلة
3. الطب الباطني ميدستي (3 أجزاء)
4. المرجع العلاجي الأول في الطب الباطني
5. دليل واشنطن الجراحي
6. الدليل العلاجي في طب الأطفال (مانيوال ومشتنطن)
7. مبادئ ممارسة الطب الباطني (موسبي - فري)
8. طب الأطفال الإسعافي
9. الطب الإسعافي الباطني
10. الأمراض الداخلية NMS
11. التقويم الذاتي في الأمراض الداخلية NMS
12. التقويم الذاتي في الجراحة NMS
13. التقويم الذاتي عند الأطفال NMS
14. رفيق الطبيب ج 1 (مراجعة شاملة لأبحاث الطب البشري)
15. رفيق الطبيب ج 2 (مراجعة شاملة لأبحاث الطب البشري)
16. رفيق الطبيب ج 3 (500 س و ج في الفحص السريري)
17. أسرار التشخيص السريري SECRET
18. الأمراض التنفسية (ديفيدسون)
19. الداء السكري وأمراض الغدد الصم (ديفيدسون)
20. أمراض الجهاز الهضم والبنكرياس (ديفيدسون)
21. الأمراض العصبية (ديفيدسون)
22. الأمراض القلبية (ديفيدسون)
23. أمراض الكبد والسبيل الصفراوي (ديفيدسون)
24. أمراض الكلية والجهاز التناسلي (ديفيدسون)
25. الأمراض المفصليّة (ديفيدسون)
26. اضطرابات الدم (ديفيدسون)
27. الأمراض القلبية (كرنت)
28. الأمراض والعلامات في الطب الباطني (تشامبرلين)
29. التشخيص التفريقي
30. علم التشريح السريري عربي وإنكليزي/سنل- الطرف العلوي والسفلي
31. علم التشريح السريري عربي وإنكليزي/سنل - الرأس والعنق
32. علم التشريح السريري عربي وإنكليزي/سنل - الصدر والظهر
33. علم التشريح السريري عربي وإنكليزي/سنل - البطن والحوض والمجان
34. التشريح الشعاعي (عربي وإنكليزي)
35. المرجع في الأمراض الانتانية عند الأطفال - نلسون
36. المرجع في الأمراض الهممية عند الأطفال - نلسون
37. المرجع في الأمراض التنفسية عند الأطفال - نلسون
38. المرجع في الأمراض القلبية عند الأطفال - نلسون
39. المرجع في أمراض الدم والأورام عند الأطفال - نلسون
40. المرجع في أمراض الكلية والجهاز البولي والتناسلي - نلسون
41. المرجع في الأمراض الغدية عند الأطفال - نلسون
42. المرجع في أمراض الخديج والوليد - نلسون
43. المرجع في الأمراض العصبية والاضطرابات العصبية العضلية - نلسون
44. المرجع في الأمراض العينية والأذنية والمخاطر البيئية عند الأطفال- نلسون
45. المرجع في الأمراض الجلدية عند الأطفال - نلسون
46. المرجع في اضطرابات العظام والمفاصل عند الأطفال - نلسون
47. المرجع في أمراض الاستقلاب عند الأطفال - نلسون
48. المرجع في اضطرابات التغذية والسوائل عند الأطفال - نلسون

49.	المرجع في الاضطرابات الأرجية عند الأطفال - نلسون
50.	المرجع في الاضطرابات والأذيات الإسهالية عند الأطفال - نلسون
51.	الجهاز الهضمي واضطراباته - نلسون
52.	علم الوراثة البشري - نلسون
53.	الأمراض الروماتيزمية عند الأطفال - نلسون
54.	دعم الحياة المتقدم عند الأطفال
55.	أعراض وتشخيص الأمراض الهمجية
56.	التغذية في طب الأطفال
57.	مبادئ وأساسيات التلقيح
58.	المرجع الشامل في اللقاحات
59.	اليرقان الوليدي
60.	1000 سؤال وجواب في طب الأطفال
61.	المشاكل التنفسية في الوليد
62.	الصناية لشدة الوليدية
63.	الأمراض الخمجية في الجنين والوليد
64.	التنوية المساعدة عند الوليد
65.	الاضطرابات الاستقلابية والصماوية عند الوليد
66.	الرعاية المثالية للحامل والطفل ومراحل التطور الطبيعي
67.	أطلس الجراحة العامة (دولي) / جزئين
68.	أساسيات الجراحة (بلي أند ليف)
69.	المرجع في الجراحة العامة - شوارتز
70.	أسئلة الجراحة - شوارتز
71.	أسئلة في مبادئ الجراحة الأساسية (غرين فيلد ج 1)
72.	أسئلة في الجراحة العامة (غرين فيلد ج 2)
73.	أطلس العمليات الأساسية في الجراحة البولية
74.	الأساسيات في الجراحة البولية والتناسلية
75.	الشامل في علم التخدير (الانج) / جزئين
76.	أسس علم التخدير
77.	التخدير السريري (سيانويسيز)
78.	التخدير المرضى - الجزء الأول والثاني
79.	مبادئ العناية بالمرضى الجراحي
80.	التنوية الآلية
81.	الاستشارات السابقة للعمل الجراحي
82.	التخدير العملي
83.	مبادئ التخدير الناحي
84.	المرجع في طب العناية المركزة
85.	الشامل في التنوية الآلية
86.	المراجعة الشاملة في التخدير
87.	أسئلة البورد في التخدير والعناية المركزة
88.	العناية المشددة (ICU)
89.	الوجيز في طب الإسهاف
90.	الوجيز في طب الأطفال
91.	الوجيز في طب التوليد
92.	الوجيز في الأمراض النسائية
93.	الوجيز في الجراحة العامة
94.	الوجيز في طب العائلة
95.	الوجيز في الأمراض التنفسية
96.	الوجيز في أمراض الغدد
97.	الوجيز في أمراض القلب

تساؤلات سريرية في الأورام النسائية	98
أساسيات التوليد وأمراض النساء ج 1	99
أساسيات التوليد وأمراض النساء ج 2	100
المعنى في التوليد وأمراض النساء	101
حالات سريرية في التوليد وأمراض النساء	102
المرجع الطبي في التوليد	103
100 حالة سريرية توليد ونسائية	104
تساؤلات وحالات سريرية مع المناقشة / ذواتك	105
مقاربات سريرية في التوليد وأمراض النساء	106
الإيكو غرلي في التوليد وأمراض النساء	107
التشخيص الإيكوغرافي السريري	108
مبادئ وأساسيات التصوير بالأمواج فوق الصوت	109
التشخيص الشعاعي للصدر	110
التشخيص الشعاعي للبطن	111
100 حالة مرضية في الأشعة الصدرية	112
اليسير في الإيكو القلبي	113
تخطيط القلب الكهربائي في عشرة أيام	114
دليل تخطيط القلب الكهربائي "عربي التكليري"	115
تخطيط القلب الكهربائي ج 1 ECG MADE EASY	116
تخطيط القلب الكهربائي ج 2 ECG IN PRACTICE	117
تخطيط القلب الكاردياك توري	118
البصريات والانتكاس	119
المعنى في طب الأسنان السريري (OXFORD)	120
أسس وطرائق البحث العلمي في طب الأسنان	121
كتاب في تقويم الأسنان	122
المعايير التصنيفية للأمراض الرئوية والجهازية	123
تفسير النتائج المخبرية	124
أورثوبيديا الأطفال	125
أبحاث هامة في أمراض الأذن والأنف والحنجرة	126
الوجيز في التشخيص المخبري للجراثيم الطبية	127
مبادئ معالجة الفيزيائية العصبية	128
حالات موجزة في الأمراض العصبية	129
المعالجة الدوائية للأمراض النفسية	130
ارتفاع ضغط الدم	131
أسئلة سريرية في العلامات الحيوية والمظهر العام	132
أسئلة سريرية في أمراض الجلد	133
أسئلة سريرية في أمراض العين	134
أسئلة سريرية في أمراض الأذن والأنف والحنجرة	135
أسئلة سريرية في أمراض العنق والدرق والسكري والعقد الليمفية	136
أسئلة سريرية في الفحص القلبي الوعائي	137
أسئلة سريرية في أصوات القلب الطبيعية	138
أسئلة سريرية في النضجات القلبية	139
المعالجة بتقنية اليد والقدم (السادجوك)	140
مبادئ الإسعاف الأولي	141
البدانة عند الأطفال والمراهقين	142
أمراض القلب	143

Blueprints

Blueprints Pediatrics

- ❖ مراجعة شاملة لأهم المواضيع في طب الأطفال.
- ❖ يمكنك من مراجعة كمية كبيرة من المعلومات في وقت قصير.
- ❖ يساعدك أثناء التحضير للامتحان.
- ❖ تم عرض المعلومات بطريقة دقيقة ومنظمة.
- ❖ يشمل أسئلة متعددة الخيارات للتقييم الذاتي مع الإجابات والشروحات.
- ❖ تم وضع جدول للنقاط الرئيسية الهامة في نهاية كل قسم. وهو يسلط الضوء على المعلومات الأساسية الهامة في كل موضوع.



منتديات اقرأ الثقافي

المختصين (عالميون - عرب - فارسي)

www.igra.ahlamontada.com



www.dar-alquds.net